Paris 1971

FACULTE DE MEDECINE

BROUSSAIS HOTEL DIEU

ANNÉE 19 — 71

THÈSE

Nº — 98

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

GUY FESTAL

Interne des Hôpitaux de PARIS .

né le 30 juin 1941 à CASTELSAGRAT (Tarn et Garonne)

Présentée et soutenue publiquement le 19 71

CONTRIBUTION A L' ETUDE

DES DISSECTIONS DE L' AORTE -

A PROPOS DE 54 OBSERVATIONS

Président : Monsieur Pierre MAURICE, Professeur

FACULTE DE MEDECINE

BROUSSAIS HOTEL DIEU

ANNÉE 1971 — **THÈSE** N° —

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

GUY FESTAL

Interne des Hôpitaux de PARIS .

né le 30 juin 1941 à CASTELSAGRAT (Tarn et Garonne)

Présentée et soutenue publiquement le 1971

CONTRIBUTION A L' ETUDE

DES DISSECTIONS DE L' AORTE -

A PROPOS DE 54 OBSERVATIONS

Président : Monsieur Pierre MAURICE, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Je dédie cette thèse,

A mes parents

A mon frère (in memoriam)

A ma femme

A mes enfants

A mes amis

A mon Maître,

Monsieur le Professeur Pierre MAURICE

Professeur de clinique Cardiologique,

Qui nous a inspiré cette thèse et fait l'honneur de la présider .

En témoignage de respectueuse gratitude pour son enseignement et pour sa bienveillance à notre égard .

A mon Maître,

Monsieur le Professeur Jean LENEGRE

Professeur de Clinique Cardiologique,

Qui a bien voulu nous recevoir parmi ses élèves

Qu il veuille bien agréer l expression de notre respectueux attachement et l'assurance de notre vive gratitude

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543511_0001

A mon Maître,

Monsieur le Professeur Agrégé OURBAK,

Qui m'a guidé dans la rédaction de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de ma gratitude et de mon respect.

A Monsieur

Le Professeur Agrégé PENTHER

Dont les travaux anatomo-pathologiques m'ont été précieux,

Qu'il en soit sincèrement remercié .

A Monsieur

Le Docteur FONTALIRAN

Qui a bien voulu se charger de la partie histologique de cette thèse .

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de mes remerciements très amicaux .

A mes Maîtres dans les Hôpitaux :

EXTERNAT :

Monsieur le Professeur COLDEFY
Monsieur le Docteur DUPUY
Monsieur le Professeur DEROT
Monsieur le Docteur de GRACIANSKY
Monsieur le Professeur Agrégé VIALATTE
Monsieur le Professeur BOUVRAIN

INTERNAT :

Monsieur le Docteur LAFITTE
Monsieur le Professeur LAROCHE
Monsieur le Professeur Agrégé WELTI
Monsieur le Professeur CAMBIER
Monsieur le Professeur GOULON
Monsieur le Professeur MAURICE
Monsieur le Professeur LENEGRE

En témoignage de respect et de gratitude
pour leur enseignement .

A mes Maîtres :

Monsieur le Docteur DUHAMEL

Monsieur le Professeur Agrégé CAQUET

Monsieur le Professeur Agrégé MASSON

Monsieur le Professeur Agrégé RAPIN

Monsieur le Professeur Agrégé NOUAILHAT

Monsieur le Professeur Agrégé GAY

Monsieur le Professeur Agrégé HIMBERT (in memoriam)

I N T R O D U C T I O N

La dissection de l'aorte est actuellement de plus en plus souvent évoquée cliniquement . Les progrès des techniques d'opacification vasculaires permettent d'en affirmer la présence et les caractéres anatomiques . Des succès certains récompensent un acte chirurgical dont l'audace paraît justifiée par la péjorative évolution spontanée de l'affection, dont la pathogénie reste mystérieuse en dépit des nombreux travaux qui lui sont consacrés .

Cette thèse se propose de préciser l'état des connaissances actuelles sur ces divers sujets d'intérêt à propos de cinquante quatre observations de dissection de l'aorte et d'une revue récente de la littérature .

Nous remercions nos Maîtres, Monsieur le Professeur LENEGRE et Monsieur le Professeur MAURICE qui ont rendu ce travail possible en nous permettant de réunir ces observations .

P L A N

I - DEFINITION

II - HISTORIQUE

III - FREQUENCE

IV - FACTEURS ETIOLOGIQUES

V - ETUDE ANATOMIQUE

VI - ETUDE HISTOLOGIQUE

VII - PATHOGENIE & PHYSIOPATHOLOGIE

VIII - CLINIQUE

IX - ELECTROCARDIOGRAMME

X - EXAMENS BIOLOGIQUES

XI - RADIOLOGIE

XII - DIAGNOSTIC

XIII - EVOLUTION

XIV - PRONOSTIC

XV - TRAITEMENT MEDICAL

XVI - TRAITEMENT CHIRURGICAL

XVII - OBSERVATIONS

BIBLIOGRAPHIE .

C H A P I T R E I

D E F I N I T I O N

Le terme de dissection de l'aorte proposé par BURCHELL définit au mieux l'affection que nous étudions. Elle se présente en effet sous l'aspect d'un clivage qui atteint dans le sens longitudinal la media de l'aorte sur plus d'un centimètre et demi. Cette restriction faite par HIRST élimine les ruptures spontanées ou traumatiques dans lesquelles la media est parfois di séquée sur une petite surface.

D'autres termes ont été utilisés. Le meilleur est peut être celui d'anévrysme disséqué qu'emploie MAUNOIR; LAENNEC lui substitue celui d'anévrysme disséquant qui fait fortune et ne correspond pas aux faits puisque ce n'est pas l'anévrysme qui disséque, mais la dissection de l'aorte qui crée le faux anévrysme. Le terme d'hématome intramédial employé par EPPINGE ou celui d'hématome disséquant laissent supposer une pathogénie qui n'est pas prouvée.

C H A P I T R E II

H I S T O R I Q U E

En 1802, MAUNOIR décrit un "anévrysme" disséqué de l'aorte . Il est le premier à définir clairement l'affection .

En 1819, dans l'observation 50 du traité de l'auscultation médiate, LAENNEC emploie pour la première fois le terme "d'anévrysme disséquant" .

En 1822, SHEKELTON rapporte une observation d'anévrysme disséquant chronique ("healed") sous l'aspect d'une aorte à double canal ("double-barelled aorta") avec orifice de réentrée à sa partie inférieure .

En 1839, PENNOCK établit que la dissection se produit dans la media de l'aorte . Il précise en outre les éléments du diagnostic que SWAINE et LATHAM portent pour la première fois sur des données cliniques en 1855 .

A la même époque ROKITANSKY, dans son manuel d'anatomie pathologique reconnait dans l'atteinte de la media le primum movens de l'affection . En 1863 PEACOCK précise que l'établissement d'une circulation à l'intérieur d'un anévrysme disséquant avec orifice distal de réentrée est une guérison naturelle imparfaite ("imperfect natural cure") .

En 1910, BOBES et MIRONESCU, en contradiction avec l'opinion de PEACOC affirment qu'une rupture intimale n'est pas nécessaire à la constitution d'un anévrysme disséquant ; ce qui confirme KRUKENBERG en 1920, qui insiste de plus sur le rôle d'une rupture des vasa vasorum dans la survenue de la dissection .

De 1928 à 1930 les publications de GSELL et ERDHEIM s'attachent à décrire la lésion histologique propre à l'affection . ERDHEIM la désigne sous le terme de "media nécrose kystique idiopathique" ("media necrosis aortae idiopathica cystica") .

En 1934, la monographie de SHENNAN fondée sur 300 observations, attire

l'attention des cliniciens sur l'affection . Ce travail est complété par HIRST en 1958 qui analyse 505 cas revus dans la littérature .

En 1960, LIOZON (100) dans sa thèse rapporte 30 cas personnels de dissection aortique et fait une étude remarquable et minutieuse de la littérature antérieure .

L'étape chirurgicale s'ouvre en 1935 .

GURIN, BULMER et DERBY opèrent un patient atteint d'une oblitération de l'artère iliaque externe droite . Ils rétablissent la circulation dans le membre inférieur par une intervention de réentrée au niveau de l'obstruction artérielle .

En 1948, PAULLIN et JAMES rapportent le premier cas de dissection chronique opéré par enveloppement de l'anévrysme dans du cellophane .

En 1953, JOHNS traite par suture directe un anévrysme disséquant rompu de l'aorte abdominale .

En 1955, SHAW pratique la première intervention de fenestration au niveau de l'aorte abdominale ; l'intervention est reprise par DE BAKEY dont le nom s'attache surtout au remplacement prothétique de l'aorte excisée qu'il pratique la même année .

En 1957, COOLEY et GERBODE utilisent la circulation extracorporelle partielle par shunt pulsé entre l'oreillette gauche et une artère fémorale . Ce qui permet de protéger la moëlle de l'ischémie dans le traitement de l'aor disséquée .

Depuis lors les publications faisant état de succès dans le traitement de la dissection de l'aorte se sont multipliées , tandis que les progrès de la radiologie permettent une plus grande précision dans le diagnostic .

C H A P I T R E III

F R E Q U E N C E

Le nombre des dissections aortiques publiées s'élève à plus de 2000

- ERB et TULLIS (51) retrouvent 1416 cas jusqu'en 1957 .

- de 1958 à 1970 : 904 cas ont été publiés .

Citons :

Les séries déjà anciennes de :
SHENNAN (1934) 297 cas
HIRST (1956) 505 cas

Depuis 1960, à l'étranger les publications de :

ERB et TULLIS (51) 1960, 30 cas
NIELSEN (114), 1961, 58 cas
HUME et PORTER (86) 1963, 68 cas
Mc CLOY et coll. (104), 1965, 50 cas
LINDSAY et HURST (99), 1967, 62 cas
GRONDIN et coll. (68), 1967, 52 cas
WHEAT et coll. (156), 1969, 64 cas

L'importante série opératoire de De BAKEY et coll. (36), 1965, 179 cas

Dans la littérature de langue française depuis la thèse de LIOZON (196
les études de :

SOULIE et DEGEORGES (134), 1962, 21 cas
FAIVRE et coll. (57), 1965, 20 cas
DENIS et coll. (39), 1968, 20 cas
ACAR et coll. (2), 1969, 53 cas
FAIDUTTI et HAHN (54), 1969, 27 cas

Incidence dans les séries autopsiques provenant d'hôpitaux généraux :

HIRST reprenant les autopsies hospitalières de 31 auteurs retrouve une dissection sur 363 autopsies (2,8 pour mille) .

ERB et TULLIS (51) : 1 dissection sur 309 autopsies (3,2 pour mille)

NIELSEN (114) : 1 dissection sur 574 autopsies (1,7 pour mille)

Incidence dans les séries autopsiques provenant de services de cardiologie :

28 des dissections autopsiées de ce travail proviennent du même servic de cardiologie (Pr LENEGRE) sur un total de 3258 vérifications faites de 1943 à 1970, soit 8,5 pour mille .

LIOZON (100) 18 cas sur 1955 autopsies soit 9,2 pour mille .

FAIVRE et coll. (57) 20 cas sur 2470 autopsies soit 8 pour mille .

Fréquence de la dissection par rapport aux autres affections cardio-vasculaires :

GONIN (64) retrouve 13 dissections aortiques pour 160 infarctus du my-ocarde soit 1 dissection pour 12 infarctus .

SORENSEN et OLSEN (133) sur 6480 autopsies faites en 10 ans estiment l fréquence de la dissection à 5,2 par an et par million d'habitants . P rallèlement ils trouvent 3,6 anévrysmes abdominaux rompus et 1,2 anévr thoracique rompu par an et par million d'habitants .

La dissection est donc la plus fréquente des urgences qui frappe l'aorte .

Rôle de la dissection aortique dans les morts subites :

Les statistiques fondées sur les vérifications de morts naturelles en milieu médicolégal sont contradictoires :

Pour MOTE et CARRE, 60 dissections sur 5339 autopsies soit 1,1 % alors qu'ils ne notent que 4 dissections sur 1746 autopsies hospitalières soit 0,23 % .

NIELSEN (114) en revanche retrouve 2 dissections sur 2685 autopsies médicolégales, ce qui est inférieur de moitié à l'incidence de la dis-section dans les autopsies hospitalières .

HUME et PORTER (87) observent 7 dissections sur 3101 autopsies médico-légales, soit 1 dissection sur 443 autopsies ; chiffre en accord avec les statistiques d'autopsies médicolégales hospitalières .

Ces chiffres permettent de conclure qu'un pourcentage important de dissections est responsable d'une mort subite .

C H A P I T R E IV

F A C T E U R S E T I O L O G I Q U E S

Nous étudierons successivement l'incidence :

1. du sexe et de l'âge
2. de l'hypertension artérielle
3. de la syphilis
4. du rétrécissement aortique
5. des autres affections aortiques
6. des lésions congénitales : coarctation de l'aorte et autres malformations
7. du syndrôme de Marfan
8. de l'hérédité
9. de la grossesse
10. du traumatisme
11. de l'aortographie et de la canulation artérielle .

I - LE SEXE ET L'AGE -

Notre série comporte 34 hommes (63%) et 20 femmes (37%). La prédominance masculine de l'affection ressort de toutes les séries :

- Sur 692 autres cas retrouvés dans la littérature depuis 1958 (2, 11, 14, 36, 39, 51, 54, 57, 68, 87, 93, 99, 100, 105, 114) on note : 523 hommes pour 169 femmes (76%) .

- HIRST sur 505 cas : 74% d'hommes .

- DE BAKEY (36) et coll. sur 179 cas : 84% d'hommes .

Dans notre série la fréquence par décennie s'établit comme suit :

Age (année)	0 - 9	10 - 19	20 - 29	30 - 39	40 - 49	50 - 59	60 - 69	70 - 79	Après 80
Hommes	0	0	2	1	8	12	7	3	1
Femmes	0	0	2	2	5	7	3	1	0
Total	0	0	4	3	13	19	10	4	1

- avec des âges extrêmes de 20 à 81 ans
- la majorité des cas s'observe dans les 5 ème, 6 ème et 7 ème décennies : 42 cas sur 54 (78%)
- 7 dissections surviennent avant 40 ans .

Ceci est en accord avec les séries publiées :

Age années	0 - 9	10-19	20-29	30-39	40-49	50-59	60-69	70-79	Après 80
HUME 68 cas	0	3	1	7	14	18	18	7	0
DE BAKEY 179 cas	----------	19	----------		33	65	50	12	0
LINDSAY 62 cas	0	0	0	5	10	20	20	6	1
[illegible] 26 cas	0	0	0	2	4	8	8	2	2
HIRST 486 cas	0	7	26	41	102	126	133	47	4
LIOZON 30 cas	0	0	1	1	6	13	7	2	0

Dans la série de HIRST 74% des cas concernent les 5ème, 6ème et 7ème décennies.

Dans celle de DE BAKEY 83% des patients ont entre 40 et 69 ans.

La moyenne d'âge se situe dans la 6ème décennie :

DE BAKEY et coll. (36) [illegible] ans
HUME et PORTER (87) 53 ans
GRONDIN et coll. (68) 52 ans.

Néanmoins, la dissection n'est pas rare avant 40 ans - HIRST : 15 % des cas

Sur une revue de 335 cas de la littérature (36,87, 93,99), 37 patients ont moins de 40 ans soit 11%.

L'affection s'observe aussi chez l'enfant :

Dans la série de SCHNITKER et BAYER une dissection atteint un enfant de 6 ans. HUME et PORTER (87) observent 3 dissections dans la 2ème décennie (4,4%).

Dans ces cas la fréquence des malformations congénitales est élevée.

2 - L' HYPERTENSION ARTERIELLE -

Dans notre série de 54 cas une tension artérielle (T.A.) supérieure à 16/9 est notée dans les antécédents ou au cours de l'hospitalisation : 33 fois (61% des cas). L'absence d'hypertension artérielle est retrouvée 19 fois (35% des cas). 2 fois les données cliniques (obs.10 et 31) sont insuffisantes pour se prononcer sur l'existence ou l'absence d'hypertension artérielle.

Dans les 33 observations où existe une hypertension artérielle les valeurs de la maxima sont précisées :

- Elle est comprise entre 17 et 20 : 18 fois (55%). Dans 5 cas (obs.12, 30, 46, 52, 53) il existe une insuffisance aortique.

- La maxima est entre 21 et 25 : 12 fois (36%)

- Elle est entre 26 et 30 : 3 fois (9%)(obs.14, 16, 39).

L'hypertension artérielle représente un facteur prédisposant à la dissection aortique.

L'hypertension permanente est notée dans :

255 sur 401 cas de HIRST (63 %)

116 sur 179 cas de DE BAKEY et coll. (36) (65 %)

19 sur 30 cas de LIOZON (63 %)

343 sur 560 cas colligés dans la littérature (11,14,36,39,51,54,68, 87,93,99,105,114) (61 %)

Seul NIELSEN ne retrouve que 7 hypertensions sur 40 dissections (17,5

La fréquence de la dissection aortique chez les hypertendus autopsiés a été précisée par :

- THOMAS (1943) qui note 2 dissections sur 283 autopsies d'hypertendus (0,7%
- BEAVEN (1956) avec 7 dissections sur 289 autopsies d'hypertendus (2,4%)

Cette fréquence est de 3 à 7 fois supérieure à celle de la dissection dans les autopsies d'hôpitaux généraux .

L'hypertension artérielle du phéochromocytome est très rarement en cause : 1 cas de FAIVRE et coll. chez un jeune homme de 19 ans ; 1 cas de HUME et PORTER .

3 - LA SYPHILIS -

Les réactions sérologiques de la syphilis sont positives dans 3 cas (obs. 4, 39, 47) . Dans l'observation 4 : aucune lésion d'aortite spécifique n'est constatée à l'autopsie .

La syphilis semble ne jouer aucun rôle dans l'étiologie de la dissection aortique . L'association d'une aortite syphilitique et d'une dissection est certes possible . En se fondant sur des critères histologiques, HIRST la retrouve dans 3 % de ses 112 cas ; HUME et PORTER dans 2,9 % de leurs 68 cas . Ces derniers observent parallèlement 42 cas d'anévrysmes aortiques syphilitiques rompus sans aucune dissection .

Les infiltrats lymphoplasmocytaires sont les seuls caractères histologiques communs entre l'aortite syphilitique et la dissection . Ils sont néanmoins bien moindres dans cette dernière affection .

4 - LE RETRECISSEMENT AORTIQUE -

Notre série ne comporte aucun cas de rétrécissement aortique (R.A.)

ACAR et coll. (1) (1967) à propos de 3 cas personnels retrouvent dans la littérature 16 cas de dissection aortique associée à un rétrécissement aortique . Sur ces 19 cas on note :

- 18 R.A. orificiels : 16 fois calcifiés, 7 fois d'origine rhumatismale, 2 fois congénitaux, 9 fois d'étiologie indéterminée .

- 1 R.A. sous-orificiel .

Existe-t-il des relations de cause à effet entre les deux affections ? HIRST ne retrouve aucun R.A. sur 505 cas de dissection aortique colligés , Les séries de GONIN : 3 R.A. sur 14 dissections et de ACAR: 3 R.A. sur 32 dissections sont en revanche troublantes .

Le siège électif sur l'aorte ascendante (18 cas sur 19), le jeune âge des patients (12 ont moins de 50 ans), l'absence d'H.T.A. tout concourt à exclure une simple association fortuite .

L'examen histologique montre dans certains cas de HEATH et EDWARDS cité par ACAR et coll. (1) des lésions de média-nécrose localisées au premier segment de l'aorte ascendante ; le reste de l'artère étant normale . Dans d'autres cas (ACAR, I) elles sont étendues aux artères systémiques .

5 - AUTRES AFFECTIONS AORTIQUES -

D'autres affections aortiques sont constatées dans les dissections .

Des maladies infectieuses -

- BARTOL et coll. (1943) ont observé un anévrysme mycotique disséquant greffé sur l'orifice aortique au cours d'une endocardite bactérienne .

- ROBINSON (1958) a noté des végétations d'endartérite bactérienne sur une aorte disséquée .

L' aortite à cellules géantes -

- GARRET (61) rapporte un cas de dissection au cours de cette affectio Il retrouve 3 cas de dissection sur 22 aortites à cellules géantes publiées dans la littérature . Histologiquement, existe un infiltrat de cellules mononuclées et géantes à la partie externe de la media disséquée avec conservation remarquable des fibres élastiques et une nécrose des fibres musculaires de la media au niveau de la zone disséquée .

La polychondrite récidivante -

- HAINER et HAMILTON (73) ont observé lors d'une poussée inflammatoire de polychondrite récidivante , une dissection . Histologiquement, on note une interruption des fibres élastiques avec "déplétion des mucopolysaccharides sulfatés " .

6 - LESIONS CONGENITALES -

1.- La coarctation de l'aorte -

Une coarctation aortique modérément serrée est constatée dans 3 de nos cas (5,5 %).

Dans l'observation 29 : la dissection siège en aval de la coarctation.

Dans les observations 31 et 44, elle siège en amont de la coarctation; juste au dessus de celle-ci (obs.31) ou au niveau de la carotide gauche (obs . 44) .

Le clivage de l'aorte peut se produire en amont ou en aval de la sténo

la structure de l'aorte étant altérée par l'hypertension sus-stricturale et la lésion de jet des artères inter-costales au-dessous de la sténose.

La coarctation de l'aorte est la malformation la plus fréquemment rencontrée dans la dissection :

- GORE et SEIVERT : 5 cas sur 87 (5,6%)
- HIRST : 11 cas sur 505 (2,2%)
- NIELSEN (114) : 2 cas sur 40 (5%)
- ALLISON (5) estime sa fréquence à 10% chez les sujets de moins de 40 ans.

Les observations rapportées ne sont pas rares :

- LENEGRE et DE BRUX (1946), 1 cas
- DOUMER (1948), 1 cas
- DEGEORGES et coll. (1962), 2 cas
- ANABTAWI et coll. (1964), 1 cas : la coarctation est dans ce cas associée à un double arc aortique et observée dans un syndrome de TURNER.
- DENIS et coll. (1968), 2 cas
- BURCHELL retrouve 10% de dissection dans les coarctations de l'aorte non opérées.

2 - Les autres malformations -

Isolées ou associées à la coarctation de l'aorte ou à une maladie de Marfan, elles ne constituent que de simples coïncidences.
Il peut s'agir de :

- Bicuspidie aortique
  - GORE (5 cas sur 85)
  - NIELSEN (114) (2 cas sur 40)
  - DEGEORGES et coll. (37) (1 cas sur 21)
- Sténose valvulaire pulmonaire (52)
- Canal artériel (83)

7 - LE SYNDROME DE MARFAN -

Le syndrôme de Marfan est une affection génétique autosomique dominante d'expression et de pénétrance variables qui touche le tissu élastique (Mc KUSICK 106) . Il associe :

- Des anomalies du squelette et des tissus mous retrouvées dans nos observations : grande taille, arachnodactylie ; cyphoscoliose ; pectus excavatum ; palais ogival .

- de fréquentes malformations oculaires : glaucome, cataracte, décollement de la rétine mais surtout, subluxation des cristallins observée dans la moitié des cas (2 fois sur 5 dans notre série) .

- des complications cardiovasculaires qui font toute la gravité de l'affection car cause du décès dans 30 à 60 % des cas (GOYETTE et PALMER).

- L'anomalie la plus courante est la dilatation de l'aorte qui atteint avec prédilection le sinus de Valsalva, responsable dans la majorité des cas d'une distension de l'anneau avec fuite diastolique .

- Les valves auriculo-ventriculaires peuvent subir une transformation myxomateuse . Leur éversion dans l'oreillette permet une fuite mitrale ou tricuspide .

- Des anévrysmes de l'aorte abdominale ont été décrits .

- Les C.I.A. ou les C.I.V. sur lesquels on avait insisté dans les premières publications ne sont probablement que des coïncidences (106) .

Un syndrome de Marfan est retrouvé dans 5 observations de notre série (9,2 %).

Quatre fois la dysmorphie est caractèristique :

Dans l'observation 28 : arachnodactylie et subluxation des cristallin chez une patiente de 34 ans, dont la soeur et la nièce ont la même morphologie .

Dans l'observation 30 : arachnodactylie, pectus excavatum, scoliose et varices des membres inférieurs chez un jeune homme de 27 ans mesurant 1,93 m. Son père mort subitement à 24 ans avait le même morphotype .

Dans l'observation 44 : arachnodactylie, pectus excavatum, hyperlaxité ligamentaire, palais ogival, sclérotiques bleues chez une femme de 45 ans .

Une fois la symptomatologie est plus discrète :

Dans l'observation 43 : elle se limite à une arachnodactylie (le médian mesure 12 cm) et à une cyphoscoliose chez une femme de 41 ans .

Deux fois une insuffisance aortique est notée avant la survenue de la dissection (obs.28 et 30) .

DISSECTION AORTIQUE ET SYNDROME DE MARFAN DANS LA LITTERATURE .

ROARK (122) constate une dissection aortique dans 25 de ses 73 autopsies de syndrome de Marfan (34 %) .

Depuis le cas princeps de ETTER et GLOVER en 1943 une cinquantaine d'observations ont été rapportées . Dans sa thèse LIOZON en relève 34 cas. Nous en avons retrouvé depuis 16 cas dans la littérature (16, 18, 36, 49, 64, 70, 108, 137) . Dans sa série de 72 cas DE BAKEY (35) en observe 6, soit une frèquence de 8,3 % .

L'analyse détaillée de 44 cas permet d'isoler certains faits :

- L'âge jeune des sujets . Près de la moitié des cas les patients sont dans leur 3 ème décennie . Les âges extrêmes sont de 8 ans (DURNIN 49) et de 52 ans . Nos patients ont entre 20 et 43 ans .

- La prédominance de la dissection chez les hommes n'est pas retrouvée . On note en effet 25 hommes pour 19 femmes . Notre série se compose de 4 femmes et 1 homme .

- L' évolution prolongée de la dissection est notée dans la moitié des cas . Dans notre série, 2 patients n'ont pas été opérés . Dans l'observation 43, la survie est supérieure à 50 mois ; dans l'observation 44, le décès survien le 10 ème mois . Le nombre élevé de survies prolongées explique la fréquence du décès par insuffisance cardiaque noté dans 40 % des cas .

- Des dissections multiples sont retrouvées dans 16 % des cas .

- Des malformations touchant l'aorte sont signalées dans le quart des obser-vations .

- HISTOLOGIE -

Le clivage se fait au sein d'une media où se produit l'accumulation d'une substance anhiste qui s'insinue entre les lamelles élastiques et les interrompt souvent . Cette substance est constituée de mucopolysaccharides acides comme l'objective sa coloration par le bleu Alcian . HURLEY (cité pa SYMBAS et coll. 145) pense qu'il s'agit essentiellement de chondroïtine 6-sulfate .

- FORMES FRUSTES DE SYNDROME DE MARFAN -

- CHICHE et coll. (30) ont publié un cas d'anévrysme disséquant où n'existe aucun stigmate de Marfan et où les lésions de l'aorte sont celles observées dans cette affection et caractèrisées par des dépôts de substance anhiste .

Après BAER et Mc KUSICK, on a attribué à une forme fruste de Marfan

- soit une dilatation simple de l'aorte ascendante avec ou sans ané-vrysme .

- soit une dilatation de l'aorte initiale avec dissection (38) .

En réalité, il parait bien difficile de fixer les limites du syndrôm

de Marfan et les lésions de la media observées au cours de cette affection ne semblent pas spécifiques .

8 - FACTEURS HEREDITAIRES -

Dans sa thèse LIOZON rapporte plusieurs formes familiales de dissection sans syndrôme de Marfan colligées dans la littérature (VON MAYENBERG, GRAHAM et MILNE, FLEMING et HELWIG, GRIFFITHS) .

HANLEY et JONES (74) (1967) en ont observé 3 cas en 2 générations . L'histologie met en évidence d'importantes altérations de la media caractérisées par des dépôts de substance anhiste .

9 - GROSSESSE -

Il est classique de dire que la grossesse favorise la dissection aortique :

SCHNITKER et BAYER (1944) notent l'existence d'une grossesse chez 49 % des femmes atteintes de dissection avant 40 ans .

HUSEBYE et coll. (1958) en retrouvent 51 cas publiés .

WOLFF (161) à propos de 73 cas colligés a précisé les caractéres de cette association :

- L'âge moyen est de 30 ans ½

- La dissection survient lors de la première grossesse dans la moitié des cas (16 fois sur 33) . Lors de la 2 ème grossesse 4 fois, de la 3 ème 7 fois, lors de la 4 ème grossesse et des gestations suivantes 6 fois.

- La dissection se produit le plus souvent pendant le 3 ème trimestre, à terme ou après l'accouchement 35 fois sur 50 (70 % des cas) .

- La durée de survie est en règle brève . Sur 73 cas elle est de moins d'une heure 19 fois (26 %)
une heure à 48 heures 29 fois (40 %)

3 à 10 jours 11 fois (15 %)
11 jours à 10 semaines 8 fois (11 %)
plus de 10 semaines 6 fois (8 %)

Seules 2 patientes ont une survie prolongée.

La fréquence d'un facteur associé a été précisée : un syndrôme de Marfan est retrouvé dans 4 cas sur 73 (5,5 %) . Une hypertension artérielle dans 29 cas sur 73 (40 %) ; une anomalie aortique dans 11 cas : coarctation 9 fois (12,3 %), bicuspidie 2 fois (2,7 %).

Dans notre série aucune dissection n'est liée à la grossesse . Dans 5 observations, elle survient même plusieurs années après la dernière grossesse chez des multipares :

- Dans l'observation 26 : dissection à 33 ans, 5 ans après une troisième grossesse . A 35 ans, avortement thérapeutique au 3 ème mois ; décès à 37 ans .

- Dans l'observation 37 : 7 grossesses, la dernière à 38 ans . Dissection à 40 ans .

- Dans l'observation 43 : dissection à 41 ans, 14 ans après une 3ème grossesse .

- Dans l'observation 44 : 6 grossesses, la dernière à 34 ans. Dissection 9 ans plus tard .

- Dans l'observation 52 : dissection à 25 ans, 4 ans après une 3 ème grossesse .

Une étude récente de la littérature n'a permis de retrouver que 4 dissections en rapport avec une grossesse sur 36 dissections survenant chez la femme (11 %) . (DENIS (39), ERB et TULLIS (51) à la 2 ème semaine du post partum . FAIDUTTI et coll.(55) au 7 ème mois chez une primipare . HUME et PORTER (87) au 3 ème trimestre d'une 5 ème grossesse) .

CAVENZO et TAYLOR, 1969 (28) ont recherché s'il existait des lésions histologiques en rapport avec la gravidité . Ils comparent pour celà 43 aor

de femmes décédées enceintes à 20 aortes de femmes non gravides et 20 aortes d hommes . Ils ne trouvent aucune différence significative tant en ce qui concerne les fibres de réticuline, les fibres élastiques et les fibres musculaires . La quantité variable de mucopolysaccharides observée suivant les coupes examinées n'est nullement liée à la grossesse .

10 - TRAUMATISME -

Notre série personnelle ne comporte aucune dissection liée à un traumatisme .

Un traumatisme direct souvent associé à une brusque décélération peut être suivi de dissection aortique : ces cas sont très rares . LIOZON dans sa thèse en relève 4 cas dans la littérature dont 2 associés à un syndrome de Marfan . Une observation de DAVID (34) est assez démonstrative ; elle rapporte le cas d un homme de 54 ans qui immédiatement après une contusion de l'abdomen dans un accident de la route présente une dissection sous intimale .

Au point de vue médico-légal, le rôle favorisant du traumatisme est admis . (146)

11 - AORTOGRAPHIE, CATHETERISME ET CANULATION ARTERIELLE

a) L AORTOGRAPHIE -

BOBLITT et coll. (16) ont observé sur 425 aortographies translombaires 42 injections intramurales du produit de contraste (10 %) . Ils ont eu 3 morts dont 2 par dissection aortique vérifiée anatomiquement . Elles intéressent les artères rénales et sont responsables d'anurie . La dernière n'a pas été autopsiée . Dans les 39 autres cas, l'injection du produit de contraste a été asymptomatique .

L'aortographie lombaire par la méthode rétrograde de SELDINGER peut être responsable de dissection aortique sous intimale . GUDBJERG et

CHRISTENSEN (71) l'ont constaté 36 fois chez 126 patients . Cette complication est survenue chez des sujets athéroscléreux . 27 fois sur 36 il y eut une résistance à la manipulation du cathéter . Sept patients se plaignirent d'une légère douleur locale ; 4 eurent des douleurs dorsales les jours suivants et ce fut tout . Parallèlement 293 cathétérismes de SELDINGER chez des sujets non athéroscléreux n'entrainèrent aucune injection sous intimale .

GRAINGER (65) sur 1000 cathétérismes rétrogrades n'a constaté que 6 dissections sous intimales avec 4 fois une résistance dans le franchissement d'une artère iliaque tortueuse .

LANG (94) note 136 dissections sous intimales sur 11402 cathétérismes . Dans aucun de ses cas n'a été notée de séquelle .

b) CATHETERISME ET CANULATION -

TEMPLETON (144) lors d'une aortographie par cathétérisme de la sous clavière gauche observe que la sonde pénètre dans une ulcération intimale et clive la paroi aortique jusqu'au tronc coeliaque . L'intervention précise les lésions . La résection greffe entraine la guérison .

Plusieurs canulation fémorales pour C.E.C. ont été responsables de dissections aortiques .

Dans le cas de WILLIAMS (153) la dissection s'est produite à 1 cm de l'artériotomie fémorale et s'étend jusqu'à 5 cm de la sous-clavière gauche. Elle intéresse le tronc coeliaque, les artères mésentériques et l'artère rénale gauche . Le décès survient par rupture secondaire dans le péricarde.

ELLIOTT (50) en publie 2 observations . La première chez un homme de 29 ans ; la dissection nait sur une plaque d'athérome à la bifurcation aortique . La deuxième chez un homme de 46 ans ; la dissection débute au niveau de l'artère iliaque gauche cathétérisée et intéresse toute l'aorte . Chez ces deux patients l'aspect histologique est celui de media nécrose kystique.

DONGAONKAR (45) rapporte une dissection de toute l'aorte après la canulation de l'artère iliaque gauche pour C.E.C.

CHAPITRE V

ETUDE ANATOMIQUE

L'étude anatomique porte sur 31 cas de dissection aortique .

Seront envisagés :

I - L'aspect extérieur de l'aorte

II - La déchirure d'entrée de l'intima

III - La rupture intimale dite de réentrée

IV - L'extension de la dissection

V - Les dissections multiples

VI - L'extension aux branches aortiques

VII - Les hémorragies et l'aspect de la rupture externe

VIII - L'athérome aortique

IX - Le poids du coeur

X - L'état de l'orifice aortique

XI - Le myocarde

XII - Les coronaires

XIII - L'atteinte des autres viscères .

I - L'ASPECT EXTERIEUR DE L'AORTE

Au stade aigu le calibre de l'aorte est généralement augmenté . Les suffusions hémorragiques dont elle est le siège lui donnent un aspect rouge violacé .

Dans une dissection ancienne, au contraire l'aorte plus ou moins dilatée a une couleur sensiblement normale . A l'ouverture on observe le plus souvent 2 canaux aux parois épaissies . Dans d'autres cas rares la dissection n'est pas évidente et seule l'histologie permet de l'affirmer comme dans l'observation 17 de notre série .

L'aspect extérieur de l'aorte est précisé dans nos 31 observations anatomiques .

1. Un hématome entoure l'adventice 8 fois (obs. 1, 3, 8, 14, 16, 21, 26, 31) (26 %)

2. Le calibre de l'aorte est normal 17 fois (55 %)

3. Une coarctation est notée 3 fois (9,7 %)

- dans l'observation 29, elle siège au niveau de l'isthme . La déchirure intimale est retrouvée au dessous de la sténose, au niveau d'une ectasie de la paroi aortique .

Dans l'observation 31 : la dissection se produit en amont de la coarctation, juste au dessus des sigmoïdes avec un orifice de réentrée un peu en amont de la sténose isthmique .

Dans l'observation 44, la coarctation siège au niveau de la carotide gauche . La dissection intéresse l'aorte ascendante avec un orifice de réentrée quelques mm en amont de la coarctation .

4. Une ectasie de l'aorte est retrouvée 14 fois (45 %)

a) Elle est fusiforme : 8 fois

Dans l'observation 9, il s'agit d'un renflement de l'aorte ascendante disséquée . Cette dilatation s'interrompt juste au niveau de la fin de la dissection et coïncide avec un orifice de réentrée .

Dans l'observation 17, une dilatation longue de 13 cm s'observe sur l'aorte ascendante, siège d'une dissection chronique ancienne cicatrisée.

Dans l'observation 26, il existe 3 dilatations fusiformes. Sur la deuxième la dissection se produit au niveau de l'aorte thoracique descendante. Sa paroi externe refoulée forme une volumineuse tumeur lie de vin qui débute au dessus du diaphgrame qu'elle refoule en s'invaginant dans l'abdomen.

Dans l'observation 28 : dilatation de l'aorte sus-sigmoïdienne ; la rupture se fait au pôle supérieur de l'anévrysme.

Dans l'observation 30 : volumineuse dilatation de l'aorte ascendante de 138 mm de diamètre, en regard de la dissection.

Dans l'observation 31 : dilatation de l'aorte ascendante disséquée.

Dans l'observation 34, deux dilatations fusiformes : l'une juste au dessus du diaphragme de la taille d'une mandarine ; l'autre juste au dessus de la fourche aortique.

Dans l'observation 44, dilatation fusiforme de l'aorte ascendante en regard de la dissection.

b) La dilatation est sacciforme 6 fois.

Dans l'observation 12 : ectasie formée par la paroi externe de l'artère disséquée.

Dans l'observation 19 : anévrysme sacciforme limité par un collet de 17 mm de long situé au dessus du tronc coeliaque et ne communiquant pas avec la dissection ancienne qui s'étend néanmoins à ce niveau. L'histologie montre qu'il s'agit d'une ectasie développée aux dépens d'une petite dissection ancienne limitée.

Dans l'observation 29 : ectasie située 15 mm au dessous d'une sténose isthmique et communiquant avec l'aorte par un collet de 3 cm. de diamètre. Cet anévrysme développé à partir de la paroi aortique disséquée s'est secondairement rompu.

Dans l'observation 36 : anévrysme développé aux dépens de l'adventice d'une dissection ancienne et ceci sur toute la hauteur de l'aorte jusqu'à l'isthme.

Dans l'observation 42 : une ectasie s'est produite aux dépens de la paroi externe d'une dissection ancienne avec laquelle elle communique par un collet .

II - LA DECHIRURE D'ENTREE DE L'INTIMA -

L'existence d une déchirure de l'intima est précisée dans 30 observations .

On constate une ou plusieurs ruptures intimales 28 fois (93% des cas)

Deux observations n'en comporte aucune :(obs.17 et 20)(7 % des cas) .

Quatre aortes sont le siège de plusieurs ruptures intimales qui correspondent chacune à une dissection d'âge différent (obs. 19, 34, 41, 42).

Les 32 ruptures de la présente série se répartissent comme suit :

SIEGE DE LA RUPTURE	Nombre de cas		%
- Aorte ascendante jusqu'au T.B.C.		20	62,5
. 0 à 2 cm au dessus des sigmoïdes	12		
. 1 à 4 cm	6		
. plus de 4 cm	2		
- Aorte horizontale		8	25
. du T.B.C. à l isthme	3		
. proche de la sous clavière gauche	5		
- Aorte descendante		3	9,4
- Aorte abdominale		1	3,1
	TOTAL ...	32	100

L'étude de 587 cas de la littérature confirme les données .

AUTEURS	Nombre de cas	Aorte ascendante	Aorte horizontale	Aorte descendante	Aorte abdominale sous rénale
DENIS	16	8	2	5	1
GRONDIN	52	34	0	18	0
NIELSEN	37	18	6	13	0
KUIPERS	24	20	2	1	1
HUME	51	32	14	4	1
HIRST	394	244	37	103	10
GONIN	13	8	3	2	0
TOTAL	587	364(62%)	64 (11%)	146(25%)	13 (2%)

SIEGE DE LA RUPTURE INTIMALE (587 cas)

L'aorte ascendante représente donc le siège de prédilection des ruptures intimales et ceci 2 à 4 cm au-dessus des valves sigmoïdes . Dans la série de HIRST sur les 200 cas où l'endroit exact est précisé sur l'aorte ascendante : 173 fois elle se fait juste au dessus de l'anneau aortique (86,5 %) . Dans les 32 cas de HUME et PORTER (87) 29 fois (90 %) .

La rupture a lieu le plus souvent sur les parois postérieure et droite de l'aorte là où l'à-coup systolique est le plus violent .

DUBOST et coll. (47) ont proposé une classification de la dissection aortique en fonction du siège de l'orifice d'entrée . Ils distinguent 4 gro

- dans le groupe A, l'orifice siège sur l'aorte ascendante .

. dans le groupe A_1 la dissection s'étend au-delà de la sous-clavière gauche .

. dans le groupe A_2 elle s'arrête avant le tronc artériel brachio céphalique .

- dans le groupe B, l'orifice siège au niveau de la partie horizontale de la crosse .
- dans le groupe C, l'orifice est situé au-delà de la sous-clavière gauche sur l'aorte descendante .
- dans le groupe D, l'orifice siège sur l'aorte abdominale .

DIRECTION, FORME et LONGUEUR DE LA RUPTURE INTIMALE SONT PRECISEES 25 FOIS

Elle est :

11 fois transversale (44 %) et presque totalement circonférentielle dans 3 cas .

4 fois longitudinale (obs. 10, 15, 21, 41) (16 %), ces sujets ont plus de 50 ans .

10 fois de forme diverses (40 %) :
ovalaire, de 3 cm de diamètre : 2 fois (obs.29 et 42) ; en forme de spirale 1 fois (obs. 3) ; en forme de V horizontal 1 fois(obs. 9) en forme de baïonette 1 fois (obs 6) ; en lambda 1 fois (obs.1) arciforme 1 fois (obs.28) en chicane 1 fois (obs. 33) en croissant 1 fois (obs. 26) .
Dans l'observation 8, la dissection est totalement circonférentielle avec invagination en doigt de gant de l'intima jusqu'au T.B.C.

La déchirure intimale est le plus souvent transversale et perpendiculaire au grand axe de l'aorte ; à bords irréguliers dans les dissections récentes, ovalaires et émoussés dans les dissections anciennes . HIRST l'observe 103 fois sur 161 (64 %), GORE l'observe 21 fois sur 55 (38 % des cas) .

Elle peut être longitudinale, HIRST 24 cas (15 %), GORE 12 cas(22 %).

De nombreux autres aspects sont décrits :

ORCEL note 50 % de ruptures transversales après 40 ans et 24 % avant 40 ans . La rupture longitudinale est pour lui observée dans 24 % des cas chez les sujets de moins de 40 ans et dans 14 % des cas chez des des sujets âgés de plus de 40 ans .

Nos observations et la revue de la littérature (un seul cas de rupture longitudinale retrouvé chez un sujet jeune (69) ne confirment pas cette distinction .

La longueur de l'orifice d'entrée est variable : en moyenne de 1,5cm mais elle peut être totalement circonférentielle .

HUFNAGEL et CONRAD (85) après WARREN, puis LIOZON (100) rapportent 2 cas de dissection circonférentielle siègeant juste au-dessus des orifices coronariens avec rupture intimale complète et invagination en doigt de gant jusqu'au delà de la sous clavière gauche avec obstruction partielle des vaisseaux de la base . Dans un cas existe même une adhérence distale des 2 feuillets intimaux et la perfusion se fait par un orifice de réentrée .

L'absence de rupture intimale est notée par :

GORE	6 fois sur 85 (7%)
NIELSEN (114)	3 fois sur 40 (7,5)
HUME et PORTER (87)	1 fois sur 51 (1,9%)
HIRST	21 fois sur 494 (4,2%)

Plusieurs aspects peuvent alors être notés :

En premier lieu la dissection est absolument typique mais sans rupture visible de l'intima . Dans certains cas existe un orifice de réentrée. L'observation 20 de notre série en est un exemple .

Le problème se pose du siège initial de la dissection .

Parfois, comme dans l'observation 17 aucune rupture intimale n'est visible macroscopiquement . Il s'agit alors d'une dissection ancienne cicatrisée de diagnostic histologique .

L'aspect peut être celui d'un hématome intramédial localisé : observation de GUICHARD et coll. (72) . Pour certains c'est un des mécanismes à l'origine d'une dissection .

On peut enfin observer une dissection sèche qui réalise un clivage longitudinal de l'aorte sans rupture intimale ni hématome . GORE en rapporte 6 exemples dans sa série de 85 cas ; FAIVRE et coll.(56) en observent un cas étendu des ostia coronariens à la bifurcation iliaque . L'aorte est formée de 2 tubes concentriques entre lesquels il n'y à ni sang ni caillot, le clivage s'étant fait dans la media .

III - RUPTURE INTIMALE DITE DE REENTREE -

Dans notre série une déchirure intimale de réentrée est notée 9 fois (29 % des cas).

Elle siège :

- Sur l'aorte thoracique descendante : 5 fois ; au niveau de l'isthme (obs. 31 et 44) 2 fois ; au voisinage de la sous clavière gauche 2 fois (obs. 9 et 18) ; à sa partie moyenne : 1 fois (obs.12).

- Sur l'aorte abdominale : 1 fois (obs.15 où sont notés 3 orifices distincts).

- En aval de la bifurcation : 3 fois (obs.6 à 15mm ; obs 41 : sur l'artère iliaque primitive gauche ; obs.54 : sur l'artère iliaque externe gauche).

La cause du décès est précisé dans ces 9 observations .

- Dans les observations 9 et 31 : hémopéricarde . Il s'agit de dissections aigues .

- Dans l'observation 41 : hémopéricarde . Nouvelle dissection survenue au 29 ème mois .

- Dans l'observation 15 : hémothorax et hémomédiastin . La dissection date de plus de 2 mois.

- Dans les observations 6, 12, 18, 44 : insuffisance cardiaque globale dans les délais de 9 à 27 mois .

- Dans l'observation 54 : hémorragie cérébroméningée après 13 mois d'évolution .

Certaines séries de la littérature précisent la fréquence d'un orifice de réentrée .

HIRST l'observe	64 fois sur 505 (13 %)
GORE "	11 fois sur 85 (13 %)
DENIS et coll. (39)	2 fois sur 20 (10 %)

Cette rupture distale de l'intima permet au sang de regagner la lumière aortique primitive et serait pour certains un élément déterminant de pronostic . SHEKELTON décrivit le premier cette aorte à double canal . L'endothélialisation secondaire de la nouvelle aorte constitue pour lui une forme de guérison imparfaite . Cette néo-intima est le siège d'un athérome rapidement constitué . SHENNAN constate 66 orifices de réentrée sur 73 dissections chroniques, tandis qu'il ne note que 26 réentrées sur 218 dissections aiguës . Il souligne donc l'importance pronostique de l'existenc d'une rupture intimale de réentrée . Les cas d'aorte à double canal d'évolution prolongée sont nombreux et la présence d'un orifice de réentrée souvent soulignée . Néanmoins , HIRST constate que 42 % des sujets chez qui est noté un orifice de réentrée sont morts en moins de 2 semaines . Nous avons constaté ce fait 2 fois dans notre série . Mc CLOY et coll. (104) observent 11 orifices de réentrée sur 22 dissections avec dans tous les cas une rupture de l'adventice . La réentrée ne constitue donc pas un facteur certain d'amélioration du pronostic .

IV - EXTENSION DE LA DISSECTION -

L'extension longitudinale de la dissection est précisée dans nos 31 observations anatomiques . Quatre cas comportant 2 dissections .

Ao. Ascend.	Ao. Horizon.	Ao. Descend.	Ao.Abd.sus. rén.	Ao.Abd.sous. rén.	Nombre	%
					12	34,2
					1	2,8
					2	5,7
					9	26
					1	2,8
					3	8,6
					0	
					0	
					1	2,8
					3	8,6
					1	2,8
					2	5,7
				TOTAL	35	100

Extension des 35 dissections aortiques de cette série

(Les colonnes hachurées correspondent au segment intéressé)

L'aorte ascendante est donc intéressée 25 fois sur 35 soit dans 71,4 % des cas . L'atteinte est exclusive 1 fois . Elle se poursuit sur la crosse 9 fois . Elle va jusqu'au diaphragme 2 fois . Elle se poursuit sur l'aorte abdominale 13 fois .

La série de 210 cas de la littérature revus (ACAR et coll. (2), HUME et PORTER (87), LINDSAY et HURST (99), DENIS et coll. (39) , BECKWITH et coll. (14) et celle de 432 cas de HIRST sont comparables .

Ao. ascen.	Ao. horizon.	Ao. descen.	Ao. abdom.	littérat.		HIRST	
				Nb	%	Nb	%
▨	▨	▨	▨	95	45	160	37
▨	▨	▨		5	2,4	20	5
▨	▨			22	10,5	23	5
▨				15	7,1	63	14,5
	▨	▨	▨	7	3,3	34	8
	▨	▨		3	1,4	17	4
	▨			4	2	8	2
		▨	▨	52	25	63	14,5
		▨		7	3,3	44	10
			TOTAL	210	100	432	100

Extension de 642 dissections aortiques de la littérature

DE BAKEY et coll. (35) ont proposé une classification des dissections en fonction de leur extension longitudinale . Ils distinguent 4 types

Type I : Où la dissection s'étend de l'aorte ascendante jusqu'au dessous du diaphragme .

Type II : Où la dissection est limitée à l'aorte ascendante et à la partie proximale de la crosse .

Type III : Où le processus débute après la sous clavière gauche et se poursuit jusqu'au dessous du diaphragme .

Type IV : Semblable au type III, mais la dissection reste localisée à l'aorte descendante .

En fonction de cette classification, nous obtenons dans notre série :

15 dissections de type I
10 dissections de type II
6 dissections de type III

Il n'est pas tenu compte dans cette classification des dissections qui débutent au niveau de la partie horizontale de la crosse de l'aorte et qui constituent néanmoins dans notre série 11,4 % des cas et 14 % des 210 cas revus de la littérature .

EXTENSION D'AMONT

La dissection se poursuit en règle vers l'aval, néanmoins une extension d'amont est parfois constatée .

Dans notre série, sur les 25 observations comportant un clivage de l'aorte ascendante, l'origine des sigmoïdes est intéressée 9 fois (36 %) (obs. 1, 7, 8, 14, 16, 18. 33, 41, 42) .

. dans un cas (obs.8), la dissection intéresse les artères coronaires
. dans les observations 8, 14, 42, l'extension de l'hématome se fait vers la cloison inter-auriculaire .

Des dissections dont la rupture intimale siège au-delà de l'aorte horizontale s'étendent franchement vers l'amont 2 fois

. de manière exclusive dans l'observation 41, où la rupture intimale proche de la sous clavière gauche répond à une dissection étendue jusqu'à l'orifice aortique .

. de manière prépondérante dans l'observation 19 où la rupture intimale située sur l aorte abdominale s associe à une dissection qui remonte jusqu à la crosse .

Les données de la littérature sont concordantes :

HUME et PORTER (87) ont précisé l'extension d'amont en fonction du siège de la déchirure intimale dans 22 cas :

Siège de la déchirure intimale	Total	Dissection proximale
Aorte asc. proximale	3	3
Aorte asc.médiane ou horizontale	3	1
Sous clavière gauche	11	6
Aorte descendante	3	3
Diaphragme	1	1
Aorte abdominale	1	1
Total	22	15

Une extension distale de la dissection est retrouvée par ces auteurs 21 fois sur 25 . Lorsque la déchirure intimale est située sur l'aorte ascendante, la dissection proximale est plus fréquente que dans les ruptures qui siègent sur la crosse ou l'aorte descendante .

L'extension de la dissection vers le septum inter-auriculaire et les parois de l oreillette est rare . LIOZON en retrouve 4 cas dans la littérature . DENIS et coll. (39) notent 2 observations dans leur série de 20 cas .

EXTENSION CIRCONFERENTIELLE DE LA DISSECTION

Divers aspects sont réalisés : l extension circonférentielle totale peut se poursuivre sur toute l'aorte ; dans d autres cas, elle n'est circonférentielle qu à l'origine, elle peut enfin n atteindre qu'une partie de la paroi sur toute sa hauteur . La dissection a souvent un trajet en spirale .

Sur 26 cas personnels, l extension est supérieure à la moitié de la circonférence 20 fois (77 %) . Elle est inférieure ou égale à la moitié de la circonférence : 6 fois (23 %) .

V - LES DISSECTIONS MULTIPLES

Quatre observations de notre série comportent plusieurs dissections

. Dans l'observation 19, une dissection ancienne s étend de l aorte horizontale à l'artère iliaque externe gauche ; une dissection récente atteint l'aorte ascendante ; un anévrysme sacciforme est développé aux dépens d une ancienne rupture intimale .

. Dans l'observation 34, de multiples dissections anciennes clivent l aorte du T.B.C. à sa bifurcation ; une dissection récente intéresse l'aorte ascendante .

. Dans l'observation 41, on observe une dissection ancienne étendue de la sous clavière gauche aux artères iliaques primitives et une dissection récente de l'aorte ascendante .

. Dans l'observation 42, il existe une dissection ancienne dont la rupture intimale est proche du T.B.C. et qui donne naissance à une ectasie et une dissection récente qui atteint la totalité de l'aorte .

Plusieurs cas de dissections multiples sont rapportés dans la littérature .

- LIOZON dans sa thèse en retrouve 8 observations
- FAIVRE et coll.(57) en rapportent 3 cas
- L'observation de BELLOMY comporte 6 dissections distinctes avec autant de ruptures intimales .
- DEWITT (40) observe le cas d'une femme de 38 ans décédée d'hémorragie cérébrale et dont l'autopsie met en évidence 2 dissections cicatrisées entièrement séparées .

En fait, comme dans nos observations la nouvelle dissection est de règle fatale . C'est le cas dans l'observation 30-1970 du Massachussetts General Hospital (26) et dans le cas rapporté par HUSEBYE où existe un syndrome de Marfan . Les dissections multiples sont en effet, nous l'avons vu, frèquentes dans cette affection .

VI - L' EXTENSION DE LA DISSECTION AUX BRANCHES AORTIQUES -

Dans notre série, l'extension aux artères iliaques s'observe 11 fois sur 31 (35,5 %) .

. Dans les observations 1, 21, 41, 54, la dissection intéresse les 2 iliaques primitives .

. Dans l'observation 34, elle se poursuit sur les deux artères iliaques externes .

. Dans l'observation 38, elle atteint les 2 artères fémorales .

. Dans 5 cas l'artère iliaque droite est respectée tandis que l'iliaque gauche primitive (obs. 16 et 20) ou l'iliaque externe gauche (obs.19, 28, 42) sont disséquées .

La naissance des artères collatèrales constitue une bride qui s'oppose à la progression de la dissection . Un point est à souligner : l'atteinte prédominante des collatérales gauches .

L'extension de la dissection aux collatérales est retrouvée dans 15 observations sur 31 (48 %) .

- Tronc brachio-céphalique 11 fois
- Sous-clavière droite 3 fois
- Carotide droite 4 fois
- Carotide gauche 8 fois
- Sous clavière gauche 9 fois
- Intercostales 4 fois
- Tronc coeliaque 2 fois
- Artères mésentériques 2 fois
- Artères rénales 5 fois

Plusieurs séries de la littérature comportent des précisions sur l'extension de la dissection aux branches collatérales, comme le montre le tableau ci-dessous :

	HIRST 505 cas	GONIN 14 cas	DENIS 20 cas
Tronc brachiocéphalique	67		
Carotides primitives	75	3	5
Sous clavières	57		
Artères intercostales		4	
Tronc coeliaque	17	0	
Artères mésentériques	43	0	0
Artères rénales	63	1	4
Artères iliaques primitives	123	4	5

VII - LES HEMORRAGIES ET L'ASPECT DE LA RUPTURE EXTERNE -

. Dans notre série sur 30 examens anatomiques (l'obs. 28, opérée étant exclue) nous notons 19 hémorragies (63 % des cas) .

- Hémopéricarde seul 11 fois (58 %)
  (obs. 1,4,9,10,14,17,19,31,34,38 et 41)
- Hémopéricarde associé à un hémomédiastin
  (obs. 3, 8, 33) 3 fois (16 %)
- Hémopéricarde associé à un hémothorax
  et à un hémomédiastin (obs.42) 1 fois (5 %)
- Hémothorax seul (obs.26) 1 fois (5 %)
- Hémothorax et hémomédiastin
  (obs.15 et 21) 2 fois (11 %)
- Hémomédiastin et hémopéritoine
  (obs.29) 1 fois (5 %)

. L'existence d'une rupture externe, adventitielle n'est constatée que 8 fois (obs.3, 4, 9, 10, 14, 19, 29 et 34) . Elle entraine un hémopéricarde 7 fois et un hémomédiastin avec hémopéritoine 1 fois . Aucune rupture externe n'est retrouvée dans les 11 autres cas .

. L'hémorragie s'observe le plus souvent dans les dissections aiguës :

- cinq fois la durée d'évolution est inférieure à 24 heures (obs. 3, 8, 9, 10 et 31) .
- trois fois elle est de 24 à 72 heures (obs. 1, 14, 33).
- deux fois elle est de 8 jours (obs. 4 et 21)
- quatre fois une dissection aiguë complique une dissection ancienne (obs. 19, 34, 41 et 42)
- cinq fois l'évolution est prolongée :

. dans 1 observation 38 : décès par hémopéricarde au bout de six semaines .

. dans 1 observation 26 : hémothorax d'évolution prolongée .

. dans 1 observation 17 : il s'agit d'une dissection ancienne cicatrisée avec discret hémopéricarde .

. dans 1 observation 15 et dans 1 observation 29 : dissection d'ancienneté imprécise mais sûrement semi-récente .

Parmi les 24 observations où existe une dissection de l'aorte ascendante, on observe une hémorragie 12 fois (50 %) .

COMMENTAIRES -

. L'hémorragie est fréquemment constatée à l'autopsie :

HIRST la retrouve	265 fois sur 332 (80 %)
SHENNAN	69 fois sur 85 (80 %)
Mc CLOY et coll. (104)	22 fois sur 24 (92 %)
NIELSEN (114)	37 fois sur 40 (92,5 %)

. Elle est souvent due à une rupture adventitielle dont le siège est variable : en regard de la rupture intimale ; en chicane ; ailleurs enfin à distance de celle-ci . Dans certains cas, on ne note aucune rupture de l'adventice, l'hémorragie s'étant constituée par simple suffusion à travers l'adventice .

. L'hémorragie s'observe le plus souvent dans les dissections récentes :

- SHENNAN 196 sur 206 dissections récentes (95 %)
  16 sur 75 dissections anciennes (21 %)
- HIRST 210 sur 236 dissections récentes (89 %)
  37 sur 66 dissections anciennes (56 %)
- KUIPERS et SCHATZ (93)
  9 sur 13 dissections aiguës (69 %)
  2 sur 7 dissections chroniques (29 %)

. Le lieu de prédilection de l'hémorragie est le péricarde (79 % des cas de notre série) .

Par ordre de fréquence viennent ensuite :

- le médiastin (37 % des cas de notre série)
- la plèvre gauche (21 %)
- le péritoine (5 %)

Cette dernière localisation s'observe avec une fréquence variable suivant les séries : HIRST : 4 % ; NIELSEN (114) : 23 % .

SIEGE DES HEMORRAGIES (40 observations de la littérature)

	GORE et SEIWERT 69 cas		HIRST 265 cas		HUME 48 cas		Mc CLOY 22 cas	
	Nbre	%	Nbre	%	Nbre	%	Nbre	%
Hémopéricarde	52	75	/	71	29	61	17	77
Hémomédiastin seul	2	3	/	0	1	2	0	
Hémothorax gauche	9	13	/	32	13	27	6	27
Hémothorax droit	4	6		6	2	4		
Hémothorax bilatéral	0			0	1	2	0	
Hémopéritoine	2	3		11	2	4	0	
TOTAL	69	100		120*	48	100		104+

N.B. * Il y a dans quelques cas plusieurs hémorragies associées
+ hémopéricarde et hémothorax associés dans un cas .

LIEUX DE RUPTURE EXCEPTIONNELS

-Oreillette droite :

Le premier cas de rupture d'un anévrysme disséquant de l'aorte dans l'oreillette droite est rapporté par KUIPERS et SCHATZ (93) . DULAKE et ASHFIELD (48) en observent un 2 ème cas en 1964 . En 1966, TEMPLE et coll. (149) publient le premier cas diagnostiqué ante mortem et opéré avec succés .

-Artère pulmonaire :

En 1970 BORY et coll. (19) ont reconnu par cathétérisme et angiographie un anévrysme disséquant rompu dans l artère pulmonaire .

VIII - ATHEROME AORTIQUE -

Un athérome aortique parfois calcifié est noté dans 19 cas sur 31 de cette série (61 %) .

La rupture intimale siège en régle à distance d'une plaque d'athérome : dans l'observation 8 la dissection s'arrête en regard d'une plaque, dans l'observation 15 certaines plaques athéromateuses paraissent arrêter le clivage . Cependant, dans l'observation 4 on observe une plaque d'athérome autour de la rupture intimale .

Un athérome aortique sévère est présent dans 63 % des cas de LIOZON et 43 % des cas de plus de 40 ans de HIRST . Chez ce dernier auteur, la rupture intimale ne survient que dans 4,5 % des cas au contact d'une plaque d'athérome . Comme l'absence d'athérome est fréquente dans certaines séries publiées (pour GORE un tiers des cas) on peut penser qu'il n'y a pas de rapport certain entre les deux affections . D'ailleurs, l'athérome atteint essentiellement l intima et prédomine à la partie distale de l'aorte, tandis que la dissection touche la media et posséde une affinité particulière pour la crosse .

IX - POIDS DU COEUR -

Il est précisé dans 26 observations de notre série -

- 1 fois il est sensiblement normal (obs.31)
- 25 fois il est supérieur à 425 g (96%) avec la répartition suivante :

. entre 425 et 500 g : 9 fois
. entre 501 et 600 g : 6 fois
. entre 601 et 700 g : 3 fois
. entre 701 et 800 g : 4 fois
. supérieur à 800 g : 3 fois

- La cause de l'hypertrophie cardiaque est :

une H.T.A.	: 13 fois
une I.A.	: 8 fois (obs.6, 7, 12, 18, 20, 28, 30, 36) avec un poids de 790 g (obs.6) et de 800g (obs.
une coarctation de l'aorte	: 1 fois (obs. 29)
inconnue	: 3 fois

Commentaires -

L'hypertrophie cardiaque est de constatation fréquente :

SHENNAN note 131 H.V.G. sur 163 dissections - (80%)
HIRST l'observe dans 80% de ses cas
ACAR et coll.(2) constate 27 fois sur 28 un poids du coeur supérieur à 250 g avec une moyenne de 624 g.

NIELSEN (114) : dans 29 cas sur 31 le poids du coeur est supérieu à 300 g.

LEVINSON dans sa série de 58 observations note un poids du coeur supérieur à 400 g dans 83 % des cas ; dans 55 % des cas il dépasse 500 g.

X - ETAT DE L' ORIFICE AORTIQUE -

- Dans les 11 cas où n existe pas cliniquement d'insuffisance aortique l'orifice est 10 fois normal . On note une bicuspidie avec des valves sigmoïdes aux bords épaissis 1 fois (obs.31) .

- Dans les 20 cas où existe cliniquement une fuite aortique :

2 sujets ont été opérés :

dans l'observation 30 : il y a une importante dilatation de l'anneau, les valves sigmoïdes sont amincies ,

dans l'observation 7 : la dissection détache les trois commissures qui sont libres dans la lumière aortique .

Dans les cas restants :

. l'orifice aortique est normal - 15 fois avec constatation d une lésion de jet 2 fois (obs.20 et 42).

. l orifice aortique est anormal : 5 fois .

- Dans l observation 8 . la dissection s insinue entre des valves sigmoïdes normales

- Dans l'observation 9 : les valves antéro-droite et postérieure capotent

- Dans l observation 10 : l anneau est dilaté avec défaut de coaptation de la valve postéro-gauche .

- Dans l observation 18 : les valves sont volumineuses, épaissies, symphysées et éversées par étirement de la commissure antéro-droite.

- Dans l'observation 41 : capotage de la valve antéro-droite .

Commentaire -

L état de l orifice aortique est variable . Il est le plus souvent normal : on peut néanmoins observer :

- le capotage d une valve, la déchirure intimale étant proche d une commissure ;

- l extension de la dissection à l anneau aortique ;

- une dilatation de l anneau .

LEVINSON a comparé la taille des orifices aortiques et pulmonaires dans 54 cas de dissection aortique et 100 cas d H.T A. sans dissection Il n a pas trouvé de différence significative entre les deux groupes Dans la dissection aortique : 38,8 % des cas où l'anneau aortique est supérieur à l'anneau pulmonaire contre 42 % dans l hypertension artérielle .

54 cas d'anévrysmes disséquants	Nb	%	100 cas d H.T.A. sans dissection	Nb	%
Valve pulmonaire de 0,5 à 2 cm supérieure à 1 anneau aortique	20	37	Valve pulmonaire de 0,5 à 1,5 cm supérieure à l anneau aortique	38	38
Anneaux pulmonaire et aortique de même taille	13	24,2	Anneaux pulmonaire et aortique de même taille	20	20
Valve aortique de 0,5 à 4,2cm plus grande que la valve pulmonaire .	21	38,8	Valve aortique de 0,5 à 1,5 cm supérieure à la valve pulmonaire	42	42

Taille des orifices aortique et pulmonaire dans l anévrysme disséquant de l aorte et l hypertension artèrielle commune

XI - LE MYOCARDE -

L'état du myocarde est précisé dans 27 observations .

Il est normal 17 fois (63 %)

Il est anormal 10 fois (37 %) .

- Dans l'observation 4 : petit infarctus de la partie inférieure du septum en rapport avec une sténose serrée de l'I.V.A., 12 mm après son origine .

- Dans l'observation 6 : petit infarctus du pilier postérieur avec une sténose à 80 % sur 2 cm de la coronaire droite 1,5 cm après son origine .

- Dans l'observation 8 : la partie postérieure de la pointe est ecchymotique avec des suffusions hémorragiques en flammèches . Il existe une sténose ancienne à 100 % de l'I.V.A. à son tiers moyen . La coronaire droite est très athéromateuse, par endroits calcifiée et l'on note une dissection presque circonférentielle de la media .

- Dans l'observation 9 : infarctus antéroseptal récent presque transmural intéressant le versant septal de la pointe . Il existe une thrombose complète de l'I.V.A. à l'origine de l'artère diagonale.

- Dans l'observation 10 : l'histologie met en évidence une zone limitée de nécrose acidophile au niveau d'un muscle papillaire de la paroi postérieure moyenne . La coronaire gauche est le siège d'un athérome important la coronaire droite et l'I.V.A. d'une endartérite fibreuse .

- Dans l'observation 16 : infarctus postéro-basal ancien . Les coronaires sont très athéromateuses sans sténose nette, mais les vaisseaux nés de la coronaire droite qui gagnent la zone de l'infarctus sont normaux .

- Dans l'observation 17 : infarctus ancien du dièdre antéro-septal . La coronaire droite est totalement thrombosée au bord droit . L'I.V.A. est récemment thrombosée à 1cm de son origine .

- Dans l'observation 19 : infarctus cicatrisé entre les 2 piliers avec une thrombose ancienne de la marginale gauche .

- Dans l'observation 41 : un petit foyer de nécrose sous-endocardique siège à la partie basse de la paroi postérieure et du versant postérieur du septum . Il n'y a pas de sténose coronarienne supérieure à 30 % .

- Dans l'observation 54 : une sténose myocardique diffuse prédomine sur

les pilliers et l'endocarde . Les coronaires sont le siège d'une athérosclérose sténosante diffuse et majeure .

X I I - LES CORONAIRES -

Elles sont disséquées 1 fois :

. dans 1 observation 8 : la coronaire gauche est disséquée sur 1/2 cm et la droite sur plusieurs cm. La dissection circonférentielle siège à l'union du I/4 externe et des 3/4 internes . Le néo-canal est occupé par du sang et un petit caillot .

Trois fois elles sont intéressées par 1 hématome .

. dans l'observation 1 : il engaine l'origine des 2 coronaires sans entrainer d'obstruction de celles-ci .

. dans l'observation 20 : il tombe à l'origine des vaisseaux, la dissection de l'aorte se réfléchissant au-dessus de leur ostia .

. dans l'observation 42 : la coronaire droite, l'origine de l'I.V.A. et le tronc coronarien gauche sont engainés par un hématome non compressif

L'existence d'une athérosclérose coronarienne est précisée dans 28 observations :

. elle est discrète ou absente 15 fois (54 %)

. on note des sténoses entre 30 et 50 %
5 fois (18 %)
(obs.7, 14, 16, 19. 33)

. des sténoses supérieures à 50 % (sans occlusion complète) 4(fois obs. 6, 34, 46 et 54) (14 %)

. une occlusion complète localisée
(obs. 4, 8, 9, 17) 4 fois (14 %)

Commentaires -

L'extension de la dissection aux artères coronaires ou la compression d'une artère coronaire par l'hématome est rare :

HIRST l'observe 39 fois sur 505 (7,8 %)

LEVINSON 2 fois sur 58 (3,4 %)

GONIN, FAIVRE et coll. (57) après WAINWRIGHT, GLENDY et WUHRMANN en rapportent quelques cas .

NIELSEN (114) précise l'importance de l'athérosclérose coronarienne dans 37 cas personnels .

Athérosclérose sévère ou très sévère	7 fois	(19 %)
" modérée	19 fois	(51 %)
" discrète ou absente	11 fois	(30 %)

XIII - ATTEINTE D' AUTRES VISCERES -

Dans notre série on observe 2 fois un infarctus rénal .

. Dans l'observation 21 : l'artère rénale droite clivée est obstruée par un caillot avec un infarctus du rein homolatéral .

. Dans l'observation 54 on note un infarctus ancien du rein gauche. L'artère rénale gauche est sténosée à 50 %, elle nait de la vraie aorte mais communique avec le néo-canal par des pertuis .

Une fois est noté un ramollissement cérébral .

. Dans l'observation 4 : la dissection de l'aorte s'étend au-delà de l'isthme et respecte les vaisseaux de la base . Une thrombose de la carotide droite est responsable d'un ramollissement récent de la capsule interne gauche .

CHAPITRE VI

ETUDE HISTOLOGIQUE

Nous avons examiné 11 cas de dissections aortiques.
Plusieurs prélèvements ont été faits au niveau de l'aorte, à des niveaux différents, ainsi qu'au niveau d'autres artères et, dans 5 cas, au niveau de l'artère pulmonaire .
Après fixation par le formol à 10 %, des coupes multiples ont été effectuée
Toutes ont été colorées par l'hématéine-éosine-safran ainsi que par les co-
lorants spécifiques des fibres élastiques (Gallego ou orcéine) . Sur certai
prélèvements ont été faits en outre P.A.S. et Bleu Alcian .

Nous étudierons successivement :

I - Les lésions de l aorte
  1) l'aspect des clivages
  2) les altérations de la medi
  3) les altérations de l'adven

II - Les lésions des branches de l aorte

III - Les lésions de l'artère pulmonaire .

I - LES LESIONS DE L' AORTE -

1) L'ASPECT DES CLIVAGES .

Dans la plupart des observations, le clivage des fibres élastiques de la media siège dans la moitié externe de celle-ci (8 cas sur 11) et le plus souvent dans le ¼ externe . Dans 2 cas on observe une dissection de la media à sa partie moyenne (obs.8 et 26) .
Une fois seulement le clivage s'est fait à l'union du 1/3 interne et des 2/3 externes (obs.34) .

Nous étudierons successivement :

A - les clivages récents

B - les clivages anciens

C - les clivages anciens "cicatrisés" par organisation d'un hématome intramédial .

A - Les clivages récents :

La media est clivée sur une partie variable de sa circonférence en deux contingents d'éléments musculoélastiques qui vont ainsi border directement la cavité néoformée . Parmi les fibres élastiques qui bordent le néocanal, certaines rompues, groupées en faisceaux et rétractées, saillent dans la lumière .

Les berges du néocanal sont parfois tapissées d'un peu de fibrine, plus souvent de caillots fibrinocruoriques d'importance variable, contenant parfois des cellules inflammatoires plus ou moins abondantes . La lumière du néocanal peut être vide de sang . Mais le plus souvent elle est occupée soit par du sang soit par un caillot fibrinocruorique en voie d'organisation .

Dans l angle de clivage des fibres élastiques, au niveau des extrémités latérales du néocanal, la dissection se prolonge parfois un peu dans la media dont quelques fibres élastiques sont dissociées par des suffusions sanguines .

Dans l'adventice la présence des cellules inflammatoires, habituellement de type mononucléé, est fréquente . Leur nombre est toujours modéré, leur disposition parfois périvasculaire .

Nous n'avons cependant jamais observé dans ces dissections récentes d'anomalies particulières des vasavasorum en dehors peut-être d'un très discret épaississement de leurs parois .

Une fibrose modérée de l'adventice est rare, et n'est présente qu'en cas d'athérome important associé .

B - Les clivages anciens :

Les berges du néocanal sont tapissées d'une néointima épaisse (plus épaisse que l'intima aortique) faite d'un tissu conjonctif le plus souvent lâche et pauvre en cellules, et qui paraît parfois endothélialisée . Dans un cas (obs.41) cette néointima est constituée d'un tissu conjonctif fibreux et dense allant de pair avec un athérome important .

Cette épaisse néointima tapisse les berges du néocanal . Elle englobe par endroits des fibres élastiques rétractées, en faisceaux, et efface les deux angles de clivage de la media . On observe toujours, dans l'espace triangulaire limité sur deux côtés par les contingents interne et externe des fibres élastiques de la media disséquée et sur le 3 ème côté par la néointima, un tissu conjonctif richement cellulaire, richement vascularisé par des néovaisseaux à paroi mince, contenant parfois des dépôts de pigment ferrique .

L'adventice en regard de la dissection est presque toujours le siège d'une importante fibrose au sein de laquelle on note souvent des artérioles à paroi épaissie, dont la media est particulièrement riche en cellules musculaires à direction longitudinale, et dont la lumière est réduite . A ces artérioles très particulières, réalisant l'aspect de "segment d'arrêt", s'associent cependant toujours d'autres artérioles dont la seule particularité est d'avoir une paroi assez épaisse mais dont la structure est normale

Il n'y a, sur les coupes examinées, aucune thrombose, ni hyalinose artériolaire . Il existe en outre dans l'adventice des infiltrats inflammatoires souvent abondants ou prèdominent les cellules mononuclées, à disposition souvent périvasculaire .

c - Les clivages anciens "cicatrisés" par organisation d'un hématome intramédial :

Dans deux cas (obs. 17 et 34) on observe des signes qui témoignent sûrement d'une dissection ancienne ; c'est-à-dire le clivage de la media et la saillie de faisceaux de fibres élastiques rétractées dans l'espace correspondant à l'ancienne cavité de dissection . Cet espace est comblé par un tissu conjonctif dense, peu cellulaire, presque hyalin, où s'observent toutefois des vaisseaux de taille variable à paroi mince, particulièrement nombreux dans une observation (obs.17), et surtout dans l'angle d'écartement du clivage .

Dans l'observation 17, la media de l'aorte thoracique est clivée sur un peu plus de l'hémicirconférence à l'union du 1/4 externe et des 3/4 internes . L'adventice est très épaissie, fibreuse, très riche en vaisseaux dont les parois ne sont cependant pas hypertrophiées .

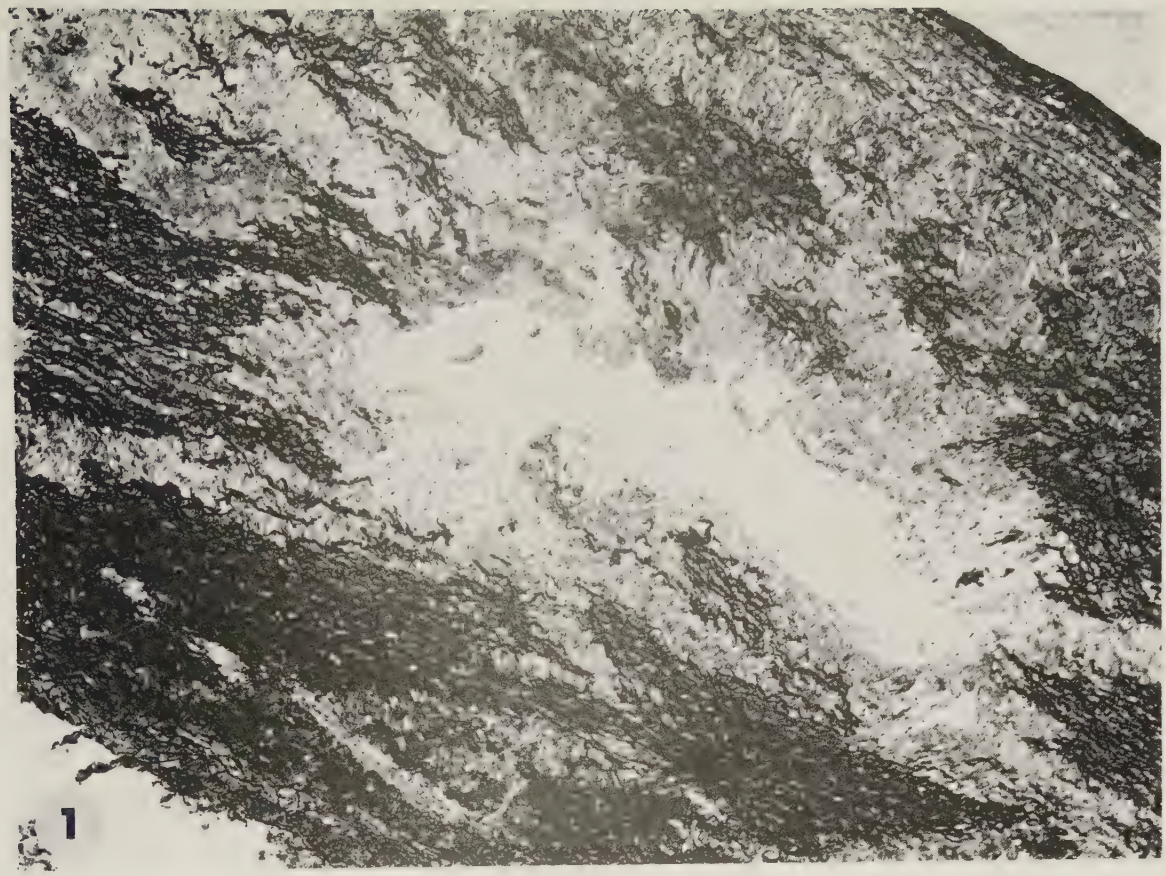
Tout l'intérêt de cette observation tient au fait que ce malade, chez qui le diagnostic de dissection avait été porté cliniquement et confirmé par la cinéangiographie, a pu être suivi pendant plus de 6 ans . L'examen nécropsique n'a pas révélé d'autres dissections .

Dans l'observation 34, l'hématome intramédial organisé siège sur l'aorte abdominale . Le contingent externe des fibres élastiques est 5 à 6 fois plus épais que l'interne . A cette lésion s'associent deux dissections d'âge différent dont une très récente responsable du décès .

De tels faits sont d'observation rare . Néanmoins étant donné la difficulté à reconnaître l'hématome intramédial, et ce d'autant plus qu'il est

Fig. 1 : Aorte - Dépôts de substance amorphe avec destruction des fibres élastiques .
Orcéine - G = 57 x

Fig. 2 : Aorte - Dépôts de substance amorphe
G = 250 x


1

2

organisé, à l'examen post mortem, il est possible qu'un nombre important de ces cas reste méconnu . Il paraît certain que tous les intermédiaires peuvent se voir entre le caillot fibrinocruorique et le caillot parvenu au terme de son évolution conjonctive, comme c'est le cas dans nos deux observations .

2) LES ALTÉRATIONS DE LA MEDIA :

Elles sont constantes, parfois extrêmement importantes et diffuses .

Nous étudierons successivement :

A - Les dépots de substance amorphe

B - Les altérations des fibres élastiques

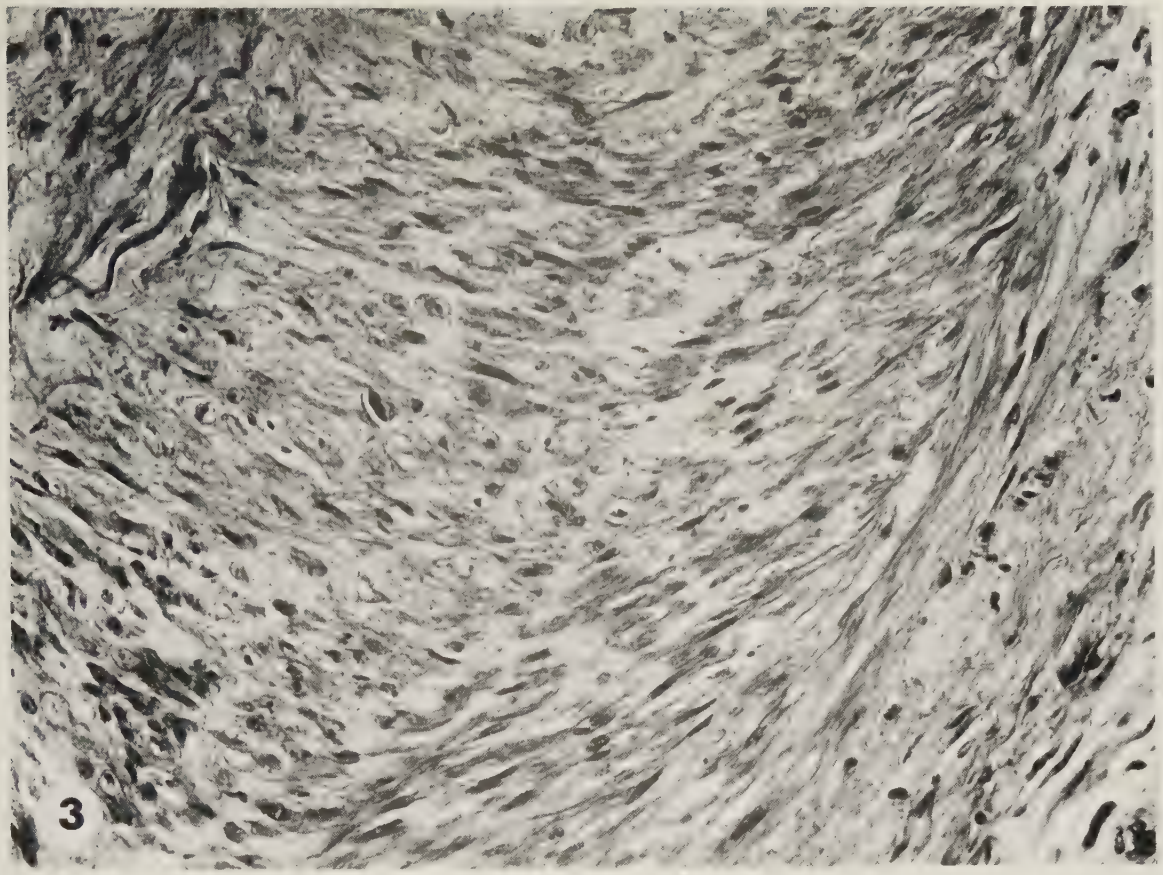
C - Les altérations des cellules musculaires .

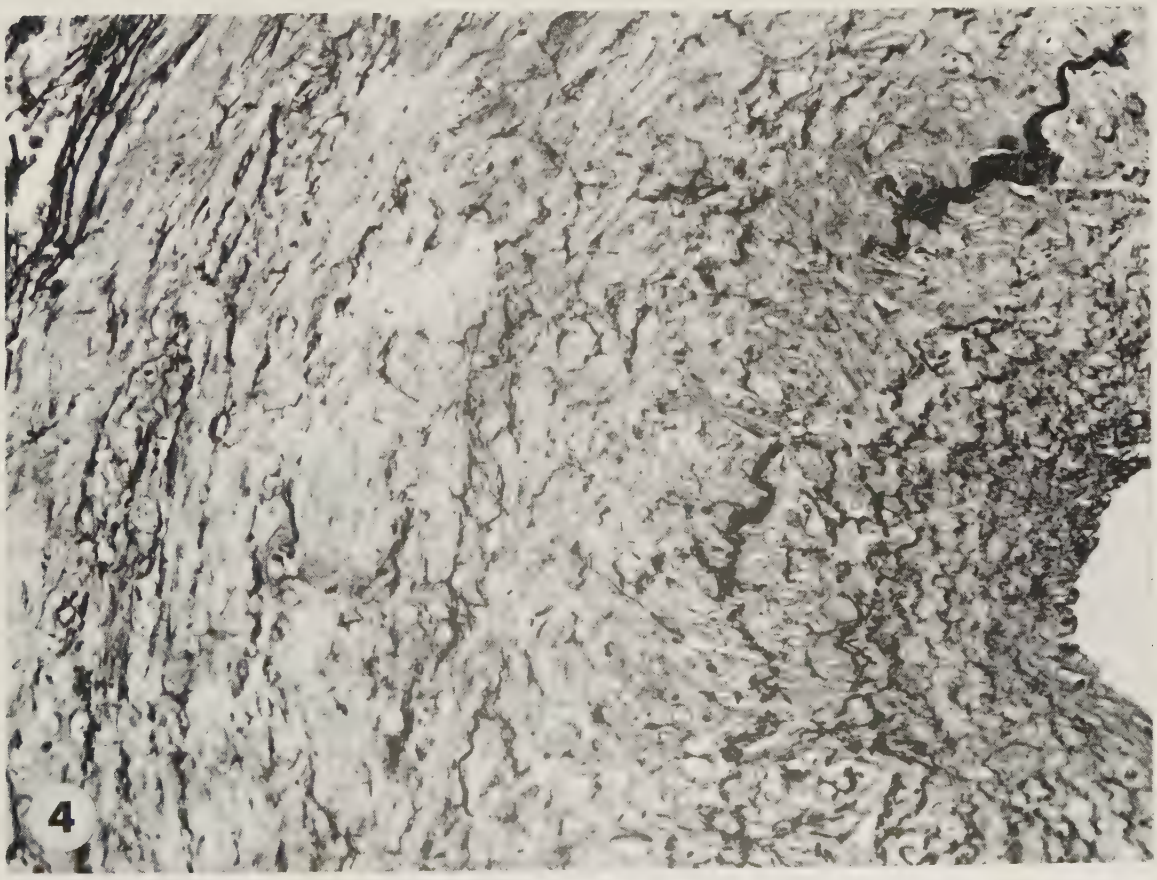
A - Les dépôts de substance amorphe :

On note dans la medie des dépôts d'une substance amorphe d'aspect souvent craquelé et aréolaire et qui se colore fortement par le bleu Alcian dans 7 observations (6, 7, 9, 10, 33, 41) sur les 9 où cette coloration a été faite . En revanche le P.A.S. y est constamment négatif . Ces amas de substance amorphe alcianophile sont le plus souvent de petite taille (moins du 1/5 de l'épaisseur de la media). Ils peuvent être irrégulièrement arrondis, mais en règle ils sont étroits et allongés, parallèllement aux fibres élastiques de la media, qui sont interrompues et fragmentées à leur niveau. Au sein de ces amas de substance amorphe, dont les limites sont floues, s'observent parfois quelques débris nucléaires, quelques vaisseaux ainsi que des débris de fibres élastiques . Dans quelques cas ces amas de substance amorphe sont de plus grande taille . Dans un cas (obs.9) ils atteignent même plus des 2/3 de l'épaisseur de la media . Parfois enfin les dépôts sont de très petite taille et paraissent écarter les fibres élastiques sans les dé-

Fig. 3 : Artère coronaire droite - Désorganisation des cellules musculaires -
H.E.S. - G = 340 x

Fig. 4 : Artère coronaire droite - Désorganisation du réseau élastique -
Gallego - G = 315 x


3


4

truire . Cette lésion peut être associée à l'aspect habituel.

La topographie de ces dépôts par rapport à l'épaisseur de la paroi aortique est, dans nos observations, très variable, mais on les observe avec une particulière fréquence dans la moitié externe de la media.

B - Les altérations des fibres élastiques :

Les fibres élastiques sont toujours altérées de manière prédominante dans nos observations. Elles sont tantôt extrèmement grêles et peu nombreuses, parfois même pulvérulentes. Tantôt, au contraire, elles sont épaissies, rubannées, tassées les unes contre les autres. Très souvent les fibres élastiques sont désorganisées et fragmentées.

C - Les altérations des cellules musculaires :

L'atteinte des cellules musculaires est constante, mais nous a paru moindre que celle des fibres élastiques. Au minimum elles sont peu nombreuses. Il semble bien qu'à une désorganisation des fibres élastiques s'associe une désorganisation des cellules musculaires. Dans certains cas leur cytoplasme devient clair et vacuolaire. Dans certains cas ne persiste que le noyau. La cellule disparaît parfois totalement.

Les lésions des fibres élastiques et des cellules musculaires peuvent prédominer sur une partie de l'épaisseur ou de la circonférence de la media.Elles sont cependant le plus souvent diffuses.

Ces altérations doivent être évidemment appréciées en tenant compte de l'âge et d'un autre processus pathologique, tel l'athérome.

Au total :

Dans toutes les observations existe une atteinte simultanée des fibres élastiques et des cellules musculaires. L'atteinte des cellules mus-

culaires nous paraît en règle générale moindre .

Les altérations de la media sont connues depuis longtemps, et diversement interprétées .

Pour GSELL (1928) la lésion fondamentale est la nécrose des cellules musculaires, bientôt suivie d'une destruction des fibres élastiques .

Pour ERDHEIM (1930) les "modifications mucoïdes" de la media constituent le phénomène initial . Elles sont suivies d'une destruction des cellules musculaires puis des fibres élastiques . CELLINA (1931) estime pour sa part que la destruction des fibres élastiques survient en premier ; elle est responsable de l'accumulation de la substance mucoïde .

GORE et SEIWERT enfin (1952) opposent deux formes : l'une, plus fréquente chez le sujet jeune, s'individualise par une atteinte du tissu élastique, l'autre, propre au sujet âgé, est caractérisée par une destruction qui prédomine sur le tissu musculaire .

Il semble bien que les altérations diffuses des fibres élastiques et des cellules musculaires n'ont en soi rien de spécifique, et doivent être interprétées en fonction de l'âge, de l'existence d'athérome et d'hypertension artérielle . HURLEY (1959) comparant les altérations de la media chez 38 sujets morts de dissection aortique et chez 22 sujets témoins, n'observe aucune anomalie significative dans le premier lot . Il attribue à un effet mécanique certaines altérations observées dans la dissection .

En fait, sur les 210 pièces d'autopsie d'aortes non disséquées examinées par ROTTINO (1939) il existait dans 95 cas des "modifications dégénératives" et dans 7 cas seulement des dépôts de substance amorphe avec destruction des fibres élastiques si particuliers à la médianécrose .

3) ADVENTICE ET VASA VASORUM :

Dans tous les cas de dissection ancienne nous avons observé un

épaissement fibreux de l'adventice allant souvent de pair avec une discrète accumulation de cellules inflammatoires mononuclées à disposition parfois périvasculaire . Les artérioles sont nombreuses . Leur paroi est souvent épaissie par une hypertrophie musculaire de la media . Très souvent, à côté des artérioles à media un peu épaissie mais de structure normale, s'observe des vaisseaux, à lumière très réduite, dont la media, constituée de cellules musculaires à disposition longitudinale, est irrégulièrement hypertrophiée . Jamais cependant nous n'avons observé de thrombose ni d'artériolo-hyalinose.

Dans la dissection récente, en dehors des cas où l'athérome est majeur, les anomalies de l'adventice sont moindres . Dans nos observations elles se résument à quelques infiltrats inflammatoires, parfois périvasculaires

Les altérations des vasa vasorum ont attiré l'attention de nombreux auteurs . La fréquence de leur atteinte et leur responsabilité dans la pathogénie de la dissection sont diversement appréciées .

II - LES BRANCHES DE L'AORTE :

Dans 10 cas la dissection siège à l'union du 1/3 externe et des 2/3 internes . Dans 1 cas seulement à l'union des 2/3 externes et du 1/3 interne.

Les altérations de la media sont semblables à celles que l'on observe sur l'aorte, à ceci près que les dépôts de substance amorphe alcianophile sont le plus souvent de petite taille écartant les lamelles élastiques sans les rompre . D'autre part la désorganisation des cellules musculaires est tout particulièrement évidente dans les artères de type musculaire où leurs altérations, vacuolisation ou même disparition complète, sont parfois frappantes (obs. 6 et 20) .

III - LES ALTERATIONS DE L'ARTERE PULMONAIRE :

Certains auteurs (RAWSON, COLEMAN, LIOZON) ont signalé l'existence d'altérations semblables à celles observées au niveau de l'aorte .

Dans un seul cas (obs. 28) sur les 5 où nous avons pu examiner l'artère pulmonaire (obs. 10, 26, 28, 33 et 34) nous avons observé des dépôts d'un matériel amorphe interrompant, comme sur l'aorte, les fibres élastiques . Dans deux autres cas (obs. 33 et 34) existait une atteinte plus discrète des fibres élastiques qui étaient rares et fragmentées . Ces altérations de la media ont ici un grand intérêt théorique, surtout en l'absence d'hypertension pulmonaire .

C H A P I T R E VII

PATHOGENIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

La pathogénie et les facteurs déclenchants de la médianécrose disséquante restent en grande partie hypothétiques .

Certains faits paraissent cependant indiscutables :

- Les altérations particulières, pratiquement constantes et parfois isolées de la media .
- La fréquence de l'affection au cours de certains syndromes où le collagène est électivement atteint .
- Le caractère secondaire de la rupture intimale .

I - ASPECT MORPHOLOGIQUE DES ALTERATIONS DE LA MEDIA .

Les altérations des fibres élastiques sont pratiquement constantes au cours de la dissection de l'aorte . Elles sont associées à une atteinte des cellules musculaires et, en général, à des dépôts d'une substance amorphe plus ou moins abondante, dont l'affinité pour le bleu Alcian traduit la richesse en mucopolysaccharides acides..

- L'atteinte des fibres élastiques.

Les fibres élastiques sont de nature protéique. Elles sont particulièrement riches en lysinonorleucine, desmosine et isodesmosine, dont le constituant essentiel est la lysine.

Leur métabolisme paraît lent et leur destruction difficilement réparable. Elles sont produites par les cellules conjonctives. Une enzyme, l'élastase, peut les détruire. Présente dans le pancréas elle n'a pas été isolée dans le sang ou la paroi artérielle. En revanche dans le serum existe un inhibiteur de l'élastase.

Au cours du syndrome de Marfan les anomalies du collagène ne sont que le résultat des troubles métaboliques et d'anomalies biochimiques inconnues.

- Expérimentation.

Le lathyrisme est une intoxication par la graine de pois de senteur (lathyrus odoratus) d'où est extrait le beta-amino-propionotrile. L'administration de cette substance est responsable chez le rat de lésion ostéo-articulaires et aortiques (BACCHUBER et LALICH, LIOZON - 100-). Elle entraîne un apauvrissement de la paroi artèrielle en élastine et surtout en desmosine et isodesmosine, parallèlement à une destruction des fibro-

blastes qui s'associe à des dépôts de mucopolysaccharides acides.

Une dissection aortique a pu également être produite chez l'animal par :

- l'injection prolongée de noradrénaline (LEAR et WEISS)
- la carence en vitamine E (LOEWI)
- l'intoxication par le méthonium (BEAVEN et MURPHY, SAILER).

- Atteinte des cellules musculaires.

L'atteinte des cellules musculaires accompagne toujours celle des fibres élastiques.

Dans certains cas les altérations des cellules musculaires sont frappantes par leur importance.

II - ETIOLOGIE DES ALTERATIONS DE LA MEDIA -

Trois groupes de facteurs étiologiques sont proposés :

- Pour certains, la lésion première serait vasculaire : ischémie par atteinte organique ou spasme des vasa-vasorum (SCHLICHTER, ORCEL). Dans nos observations, nous n'avons jamais observé de thrombose des vasa-vasorum et les altérations de la paroi constituées par un épaississement parfois très important n'existaient que dans les dissections chroniques.

- De nombreux auteurs incriminent une altération du collagène et de la substance fondamentale (Mc KUSICK, HURLEY). Ceci paraît confirmé par la microscopie électronique qui objective des anomalies structurales du collagène dans la dissection. Il pourrait s'agir d'une anomalie de liaison entre les acides chondroïtine sulfate A ou C et les protéines.

- D'autres théories invoquent une agression non spécifique (SELYE) . LOPEZ DE FARIA a étudié les altérations de la media après un état de choc de durée variable. Il a observé l'apparition très rapide de vacuoles dans le cytoplasme des cellules musculaires avec altération plus tardive du tissu conjonctif et plus particulièrement des fibres élastiques.

III - LA DISSECTION AFFECTE UNE AORTE DONT LA MEDIA EST PREALABLEMENT LESEE.

Il se produit ensuite un clivage de la media. Celui-ci est inconstamment occupé par un hématome né des vasa-vasorum (TYSON et LARSEN, HUDSON - 82 bis -).

Secondairement la rupture de l'intima permet au sang sous pression de la lumière aortique de pénétrer dans la media.

IV - CLIVAGE AORTIQUE ET RUPTURE INTIMALE UNE FOIS CONSTITUES.

Le caractère pulsatile du flux sanguin est à l'origine de la progression de la dissection.

PROKOP et coll. (120) ont réalisé un modèle d'aorte avec une couche externe de tygon et une couche interne de colle à caoutchouc; après avoir produit une déchirure de l'intima, ils n'ont constaté aucune dissection sur 97 expériences faites en circulation non pulsatile. La circulation pulsatile produit une dissection rapide et habituellement complète avec une pression systolique de 120 mm Hg. Un phénomène analogue a été observé sur des aortes de chien (120-157). L'administration d'un corps beta-sympathobloquant comme le propranolol prévient la rupture aortique produite par le beta-aminopropionotrile chez le dindon (SIMPSON cité par 157), ceci à des doses qui ne modifient pas la pression aortique moyenne mais la qualité du flux pulsatile.

C H A P I T R E VIII

C L I N I Q U E

Nous étudierons :

I - L'activité lors de la survenue de la dissection et le rôle de l'effort

II - Les symptômes initiaux révélateurs

III -Les caractères de la douleur

IV - La température

V - Les modifications de la tension artérielle

VI - L'insuffisance aortique

VII - Le souffle systolique

VIII - L'épanchement péricardique

IX - L'insuffisance cardiaque

X - Les modifications des pouls périphériques

XI - L'existence de dyspnée, d'hémotysie et de pleurésie

XII - Les signes de compression médiastinale

XIII - Les signes abdominaux et digestifs

XIV - Les signes neurologiques

XV - Les signes rénaux et lombaires.

I - ACTIVITE LORS DE LA SURVENUE DE LA DISSECTION ET ROLE DE L'EFFORT.

Dans 28 observations de cette série l'activité du patient au moment de la dissection peut être précisée. La dissection survient :
- au repos : 14 fois (50 %); 3 fois le malade est réveillé par la douleur (obs. 9, 11 et 24).
- lors de l'effort physique modéré (marche, déshabillage, porter une échelle, etc.) : 9 fois (32 %).
- lors de l'effort violent : 4 fois (14 %) (obs. 6, 7, 52 et 53).
- après une crise de colique néphrétique : 1 fois (4 %) (obs. 27).

Depuis SHENNAN on voulu faire jouer un rôle a l'effort dans le déclenchement de la dissection aortique. Un effort violent est retrouvé en coïncidence avec la survenue d'une dissection dans :

- 20 des cas de HIRST (13 %)
- 7 des 39 cas de Mc CLOY et coll. (104) (18 %)
- 1 des 12 cas de AUSTEN et DESANCTIS (11) (8,5 %)
- 14 des 92 cas relevés dans la littérature depuis 1960 (11, 39, 104, 134) (15 %).

II - SYMPTOMES INITIAUX REVELATEURS.

Les symptômes initiaux révélateurs sont précisés dans nos 54 observations .

Une douleur thoracique, abdominale, dorsale ou lombaire isolée ou associée à un autre signe est présente dans 44 fois.

Un accident ischémique d'un membre est noté 4 fois : il est associé 2 fois à une douleur thoracique (obs. 38 et 47), 2 fois à une douleur dorsolombaire (obs. 51 et 53).

Un accident neurologique est noté 8 fois.

- Il est isolé 4 fois : 1 coma hémiplégique (obs.4) et 3 pertes

de connaissance (obs. 8, 14, 54).

Il est associé à une douleur thoracique 4 fois : il s'agit de 2 amauroses unilatérales (obs. 30 et 47) et de 2 pertes de connaissance (obs. 7 et 40).

Une insuffisance cardiaque isolée par une insuffisance aortique est notée 3 fois (obs. 12, 15, 32).

Une ectasie de la crosse aortique avec dysphonie est notée 1 fois (obs. 25).

La symptomatologie n'est nullement évocatrice d'affection aortiq 2 fois : dans l'observation 45 on constate un flutter auriculaire, dans l'observation 16 on note une dyspnée de Cheyne-Stokes chez un patient aux antécédents d'accidents vasculaires du tronc cérébral.

La douleur est le signe initial le plus fréquent. Elle est observée par HIRST 350 fois sur 409 (85 %).

Sa fréquence varie suivant les séries de 60 % (NIELSEN - 114) à 100 % (AUSTEN et DESANCTIS - 11-).

Dans une étude de 337 cas de la littérature parue depuis 1960 (ref. 11, 14, 35, 37, 39, 51, 99, 104 et 114) la douleur est inaugurale 280 fois sur 337 (83 %). Elle l'est dans 44 des 54 cas de notre série (81,5 %).

Un accident neurologique est révélateur :

- 5 fois sur 30 dans la série de ERB et TULLIS (51) (17 % des cas)
- 5 fois sur 62 dans la série de LINDSAY et HURST (99) (8 % des cas)
- 8 fois sur 54 dans notre série (15 % des cas).

Il peut s'agir de coma carus, d'accident vasculaire, d'état con-

fusionnel ou d'amaurose transitoire. Depuis SHENNAN on insiste sur la valeur et la fréquence d'une perte de connaissance initiale : sur 142 cas de la littérature publiés depuis 1960 (37, 39, 86 et 114), elle est observée 5 fois (9,2 % des cas).

L'oblitération artérielle aiguë d'un membre est parfois révélatrice :

ACAR et coll. (2) l'observent 9 fois sur 40 (22,5 %)
AMER et coll. (7) en rapportent 4 cas
O'DONOVAN et coll. (116) : 1 cas
Dans notre série, nous l'observons dans 7,4 % des cas.

Une insuffisance cardiaque irréductible est le signe révélateur dans 10 % des dissections chroniques de ERB et TULLIS (51).

III - LES CARACTERES DE LA DOULEUR.

Une douleur est retrouvée dans 50 observations de notre série (92,5 %).

L'interrogatoire n'a pas permis de retrouver de douleur dans 4 observations (obs. 4, 16, 25 et 45) (7,5 %).

1° - Le siège de la douleur inaugurale est précisé dans 44 observations de cette série.

- La douleur est thoracique 31 fois (70 % des cas) :

. 29 fois elle est intense ou très intense comparée à une déchirure, à un broiement ou au contraire constrictive.

+ Le siège dans le thorax est variable : rétrosternal 11 fois (obs.1,5,6,17,23,24,27,31,37,44,52); thoracique antérieur 8 fois (obs.7,15,20,36,38,41,43 et 47); indéterminé 10 fois (obs.3,9,26, 28,30,33,40,42,48,51).

+ Les irradiations : elles sont absentes 12 fois (41 % des cas); elles sont retrouvées 17 fois (59 % des cas) :

. elles se font vers le cou (obs. 23 et 28), le membre supérieur droit (obs. 31 et 47), l'épaule gauche (obs. 26), les deux bras et le maxillaire (obs. 37 et 41), les deux épaules (obs. 7), le cou, les bras, les maxillaires et l'épigastre (obs. 44), le bras gauche et la cuisse gauche (obs. 30), l'épigastre seul (obs. 20 et 43), la région dorsale (obs. 52) ou dorsolombaire (obs. 51), l'abdomen (obs. 48) ; elles sont multiples dans un seul cas (obs.

. 2 fois la douleur est typiquement angineuse (obs. 39 et 46).

La douleur est dorsale et intense 8 fois (18 %)

- interscapulaire 5 fois (obs. 11, 21, 29, 49 et 50)
- thoracique postérieure 1 fois (obs.13)
- dorsolombaire ou lombaire 2 fois (obs. 19 et 53).

La douleur est cervicale ou maxillaire 2 fois (5%). Dans l'observation 10 elle irradie vers le dos et l'épigastre, dans l'observation 34 elle gagne le thorax et les lombes.

La douleur est abdominale 3 fois (7%)

Dans l'observation 2 : elle siège initialement dans la fosse iliaque droite et irradie vers l'épigastre, le thorax et les maxillaires.

Dans l'observation 18 : elle évoque une douleur de colique hépatique.

Dans l'observation 22 : elle est suggestive d'ischémie intestinale aiguë.

2° - La douleur est retardée 6 fois :

- 4 fois il s'agit d'une douleur angineuse chez un patient en

insuffisance cardiaque (obs. 12, 15, 32, 54).

-2 fois on note un endolorissement thoracique apparu quelques heures après le symptôme inaugural (obs. 8 et 14).

3° - La durée de la douleur initiale est précisée dans 31 observations de notre série. Elle dure :

- moins d'1/4 d'heure : 4 fois(13 %) (obs. 3, 9, 11, 42)
- de 1/2 heure à 1 heure : 7 fois (23 %) (obs.13, 19, 20, 24, 34, 37, 38).
- de 2 heures à 6 heures : 7 fois (23 %) (obs.1, 26, 28, 41, 43, 44, 50).
- plusieurs heures malgré les opiacés ; 5 fois (16 %) (obs.5, 21 27, 33 et 36).
- de 7 heures à 24 heures : 5 fois (15,5 %) (obs.2, 10, 17, 31, 49)
- 48 heures ou plus : 3 fois (9,5 %) (obs.6, 7, 30).

4° - La réapparition d'une douleur est constatée 5 fois sur 44 (11 % des cas) après des intervalles libres de 2 jours (obs.11, 21), de 7 jours (obs. 5), de 8 jours (obs. 2) et de 9 jours (obs 9).

5° - La migration de la douleur est notée 5 fois (11 % des cas). Elle se fait vers la région interscapulaire (obs. 1), les lombes (obs. 7), le thorax (obs. 13), l'abdomen, les lombes et les deux membres inférieurs (obs. 17), la région dorsale (obs. 28).

6°- Les rapports anatomo-cliniques de la douleur sont intéressants à noter:

- dans les 31 observations où la douleur est initialement maxillaire, cervicale ou thoracique, sans caractère angineux, la dissection intéresse 28 fois l'aorte ascendante ; l'aorte ascendante et horizontale est respectée 3 fois (obs. 15, 17, 26).

- dans les 4 observations anatomo-cliniques où existe une douleur angineuse, on note à l'autopsie : une importante athérosclérose coronarienne 3 fois (obs. 15, 46, 54) ; une fuite aortique avec des coronaires normales : 1 fois (obs. 12).

- dans les 8 observations où la douleur est dorsale, la dissection siège 7 fois après l'ostium de la sous-clavière gauche (obs. 53).

- dans les 3 observations où la douleur initiale est abdominale
. la dissection de l'aorte abdominale est retrouvée à l'intervention chirurgicale 1 fois (obs. 22).
. l'aorte thoracique descendante et abdominale est respectée 1 fois (obs. 18
. il n'y a pas eu d'autopsie 1 fois (obs. 2).

- dans les 4 observations où existent plusieurs dissections à l'autopsie, plusieurs syndromes douloureux violents sont notés pouvant chacun correspondre à une dissection.

- dans l'observation 19 : à une première douleur lombaire fait suite, 1 mois après, une douleur rétrosternale. A l'autopsie on note une dissection ancienne qui siège sur l'aorte abdominale et une dissection récente dont la rupture intimale est sus-sigmoïdienne .

- dans l'observation 34 : une douleur thoracique très intense inaugure l'affection. Plusieurs douleurs violentes vont se succéder et une grande scène douloureuse précède la mort. A l'autopsie on retrouve une dissection ancienne complexe, faite de ruptures multiples, et une dissection récente.

- dans l'observation 41 : on note aussi deux douleurs violentes à 2 ans et demi d'intervalle. L'autopsie met en évidence une dissection ancienne dont la rupture intimale siège après la sous-clavière gauche et une dissection récente.

- dans l'observation 42 : cinq ans séparent deux crises douloureuses thoraciques violentes et l'autopsie retrouve 2 dissections d'âge différent.

Commentaires.

La comparaison de nos cas avec ceux de la littérature permet de préciser certains faits :

1° - Le siège variable de la douleur :

Elle est souvent thoracique antérieure (34 des 62 cas, soit 55 % de LINDSAY et HURST (99) ; 22 des 30 cas (75 %) de LIOZON (100).

Elle peut être dorsale et cette localisation a une valeur diagnostique particulière. Elle est notée dans 35 des 72 cas (49 %) de DE BAKE et coll. (35) et 14 des 50 cas (28 %) de Mc CLOY et coll. (104).

La fréquence d'une douleur abdominale varie suivant les séries :
HUME et PORTER (87) l'observent dans 30 cas sur 61 (49 %)
Mc CLOY et coll. (104) dans 11 cas sur 50 (22 %)
LINDSAY et HURST dans 6 cas sur 60 (10 %)

Des formes abdominales pures de dissection aortique sont rapportées par PERNOT, LEVINSON, ERB et TULLIS (51); FAIVRE et coll. (57); TABER et LAM (147).

2° - On reconnait classiquement à la douleur certains caractères :

Elle est explosive, atroce, déchirante, d'emblée maximum et non croissante comme la douleur coronarienne.

Elle persiste plusieurs heures, voire plusieurs jours. Elle est peu calmée par les opaciés et évolue par paroxysmes laissant place à un endolorissement.

Elle a certaines particularités de grande valeur diagnostique.

. Son irradiation dorsale et inférieure.

. Sa migration vers les lombes et les membres inférieurs soulignée par SHENNAN et par DEGEORGES et coll. (37) et retrouvée dans 11 % des cas dans notre série.

. Sa réapparition après un intervalle libre chez 28 des 45 patients de de LEVINSON ayant une douleur initiale et chez 11% des patients de notre série.

3° - La douleur peut être trompeuse ou peu évocatrice de dissection aortique; qu'il s'agisse d'une douleur angineuse sur laquelle ont insisté FROMENT et GONIN ou d'un simple endolorissement.

4° - L'absence de douleur :

. Sa fréquence est diversement appréciée : 3,5% pour HUME et PORTER (87); 14% pour HURST; 22% pour LEVINSON; 50% pour BAER; 7,5% dans notre série. Des observations isolées de dissections chroniques indolores ont été également rapportées (116, 141, 148).

. Pour WOOD le caractère indolore de la dissection serait dû soit au bombement de l'hématome vers l'intima, soit à la constitution progressive de la dissection.

5° - Les rapports entre le siège de la dissection et la topographie de la douleur sont diversement appréciés.

. GONIN ne trouve aucune relation entre la topographie de la douleur et le siège de la dissection.

. LINDSAY et HURST (99) retrouvent une douleur thoracique antérieure chez 25 de leur 40 dissections de l'aorte ascendante (62,5%). Dans 15 cas la douleur est absente ou respecte le thorax (37,5%). Les mêmes auteurs, étudiant 19 dissections débutant après la sous-clavière gauche, observent 9 fois une douleur thoracique antérieure et 7 fois seulement une douleur interscapulaire et dorsale.

. Mc CLOY et coll. (104) constatent une douleur thoracique antérieure 14 fois sur 23 dissections de l'aorte ascendante (61%) tandis qu'ils ne notent qu'une douleur thoracique antérieure parmi 10 dissections débutant après la sous-clavière gauche.

. FAIDUTTI et HAHN (54) sur 12 dissections de l'aorte ascendante observent 10 fois une douleur thoracique antérieure. Sur 13 dissections de type III. Ils notent 8 fois une douleur interscapulaire.

IV - LA TEMPERATURE-

- Dans les 18 observations où la température est notée avant la 72 ème heure, on observe :

. avant la 24 ème heure :

- une temtérature inférieure à 37° : 2 fois (obs.3 et 10)
- une température entre 37°1 et 38° : 9 fois (obs.1, 9, 18, 19,31, 38, 43, 48,50)
- une température comprise entre 38°1 et 39° : 3 fois (obs.7, 8, 49)

. de la 25 ème à la 72 èmé heure :

- la température est comprise entre 37°1 et 38° : 3 fois (obs.17, 21, 28); supérieure à 38°1 : 1 fois (obs. 6).

NIELSEN (114) sur 29 cas note :

- une température normale : 14 fois
- une température élevée dans les 3 premiers jours 15 fois.

FAIVRE retrouve 5 fois une température supérieure à 38°.

Typiquement la fièvre s'observe plus précocément que dans l'infarctus du myocarde, elle est généralement modérée (38°) et persiste plusieurs jours. Mais elle peut être très élevée ou absente. Il ne semble pas y avoir de relation entre la durée de survie et l'existence de fièvre (57).

V - LES MODIFICATIONS DE LA TENSION ARTERIELLE -

1° Chute tensionnelle et collapsus cardiovasculaire accompagnant la survenue de la dissection.

- Une chute tensionnelle sans collapsus cardiovasculaire est survenue chez des patients antérieurement hypertendus 6 fois (obs.17, 21, 24, 27, 31 et 41).

- Un collapsus est noté 12 fois.
Sa durée est variable :

- brève 4 fois (obs.1, 14, 22, 34) et les chiffres tensionnels remontent rapidement sous vasopresseurs 3 fois (obs. 23, 42, 51).
- elle dure 1 heure 1 fois (obs.13)
- elle dure 4 heures 1 fois (obs.7)
- le collapsus persiste jusqu'à la mort 3 fois (obs.3, 8, 33).

- Dans toutes ces observations l'aorte ascendante est intéressée par la dissection sauf dans l'observation 7 où elle débute après la sous-clavière gauche.

- Certains collapsus sont manifestement hémorragiques (hémopéricarde dans les observations 3, 8 et 33). D'autres sont difficilement explicables.

- La fréquence d'une chute tensionnelle lors de la dissection aortique varie suivant les séries :

- NIELSEN (114) l'observe chez 18 patients sur 40 (45%)
- HUME (87) 7 fois sur 61 (12%)
- ACAR et coll. (2) 9 fois sur 40 (22, 5%)
- LIOZON (100) 13 fois sur 30 (43%)

Pour LINDSAY et HURST (99) le collapsus s'observe essentiellement dans les dissections débutant sur l'aorte ascendante. Ce qui est en accord avec nos constatations.

- Il peut s'agir d'une chute tensionnelle réversible ou d'un grand collapsus dans les dissections mortelles.

- Dans certains cas le collapsus peut résumer la symptômatologie (57)

- Dans la génèse du collapsus, on a invoqué en dehors du rôle de l'hémorragie dans le cylindre externe et de l'hémopéricarde, celui de la douleur. Mais NIELSEN (114) constate l'absence de chute tensionnelle chez 18 malades qui souffrent sur 24 . Dans l'observation 14 la douleur manque. WEISS explique la survenue du collapsus par l'atteinte des nerfs dépresseurs de la crosse aortique.

2° Hypertension artérielle .

Comme dans l'infarctus du myocarde, une poussée hypertensive peut accompagner le début de la dissection. Pour DE BAKEY (35) ces formes ont un mauvais pronostic car l'hypertension artérielle (H.T.A.) favorise la rupture du cylindre externe. DE BAKEY invoque, à l'origine de cette hypertension, le rôle d'une ischémie par dissection ou obstruction par l'hématome de l'artère rénale. DOMART et coll. (43), EASTCOTT et SUTTON observent des dissections aortiques avec H.T.A. secondaires où tel mécanisme peut être invoqué. NAJAFI et coll. (112) après ROHMAN et coll.(124) constatent la disparition d'une H.T. A. après traitement de la dissection de l'aorte par résection-greffe.

VI - L'INSUFFISANCE AORTIQUE -

Dans la présente série de 54 cas, un souffle diastolique d'insuffisance aortique (I.A.) est noté 34 fois (63% des cas).

- date d'apparition :

. l'I.A. précède la survenue de la dissection 3 fois (obs.9, 28, 30)
. l'I.A. est révélatrice et l'ancienneté de la dissection ne peut être précisée 2 fois (obs.12, 32).
. l'I.A. apparaît après la survenue de la dissection dans un délai :

- inférieur à 24 heures 14 fois (obs.1, 3, 7, 10, 20, 24, 27, 36, 37, 38, 43, 44, 48, 52)

- inférieur à une semaine 1 fois (obs.6)

- supérieur à une semaine 5 fois (obs. 2, 5, 19, 53, 54)

- supérieur à 3 mois 9 fois (obs.18, 25, 39, 40, 41, 42, 46, 47 51) .

- intensité du souffle diastolique :

L'intensité du souffle diastolique est précisée 32 fois.
Le souffle est :

. inférieur ou égal à 2/10, 2 fois (obs.25, 53)
. de 3 à 5/10, 21 fois (obs.1, 2, 5, 7, 10, 19, 23, 24, 27, 28, 30, 32, 39, 40, 41, 43, 44, 47, 48, 51, 52)
. supérieur à 5/10, 9 fois (obs.6, 9, 12, 18, 20, 36, 37, 38, 42).

- insuffisance cardiaque :

. L'absence d'insuffisance cardiaque est notée 15 fois sur 34 (44% des cas)
. une insuffisance cardiaque complique l'insuffisance aortique 19 fois sur 34 (56% des cas).

a) son délai d'apparition est variable :

- 1 fois I.A. et I.C. précèdent la dissection (obs.9)

- 4 fois elles sont constatées simultanément plusieurs mois apr la survenue de la dissection, au 18ème (obs.18), 21ème (obs.51) et 36ème mois (obs.39); dans l'observation 32 on ne peut pas préciser l'ancienneté de la dissection.

- 5 fois l'I.C. survient moins d'une semaine après l'apparition de l'I.A. (obs.7, 12, 36, 37, 38).

- 6 fois l'I.C. apparaît entre 1 semaine et 3 mois après la constatation de l'I.A. (obs.2, 19, 46, 47, 54).

- 3 fois elle survient après 3 mois (obs.6, 44, 48).

b) l'insuffisance cardiaque est directement responsable de la mort dans 7 observations (obs.6, 12, 18, 20, 36, 44, 46)

- dans un délai de 2 mois à 1 an, 4 fois

- de 1 an à 2 ans, 2fois

- de plus de 2 ans, 1 fois.

c) dans 5 observations la mort survenant en insuffisance cardiaque est secondaire à un hémopéricarde, 3 fois, à un accident neurologique 2 fois (hémorragie cérébro-méningée au 37ème mois, obs. 54; coma carus avec extension de la dissection aux vaisseaux de la base, obs.7).

d) 2 fois (obs. 39, 51) la cause de la mort est inconnue.

e) 5 patients survivent :

- 3 en l'absence d'intervention chirurgicale (au-delà de 40 jours dans l'observation 2; de 6 mois dans l'observation 47; de 9 ans dans l'observation 37).

- 2 malades ont été opérés (5mois après la survenue de l'I.C. dans l'observation 48 ; après 1 mois d'I.C. dans l'observation 32).

- l'évolution des 34 observations de dissections compliquées d'I.A. est intéressante à considérer :

. le décès survient 20 fois (59% des cas) :

- en moins d'un mois, 7 fois (obs.1, 3, 10, 19, 27, 28, 41)
- entre 1 mois et 1 an, 7 fois (obs.7, 18, 20, 38, 39, 44, 46)
- après 1 an d'évolution, 1 fois (obs.12)
- après 2 ans d'évolution, 5 fois (obs.6, 36, 42, 51, 54)

. 14 patients survivent.

L'état de l'orifice aortique est précisé à l'autopsie ou lors de l'intervention chirurgicale 23 fois.

. A l'autopsie : 18 fois

- l'orifice aortique est normal 12 fois avec constatation d'une lésion d
jet dans les observations 20 et 42.

- des anomalies sont notées 6 fois: une dilatation de l'anneau 1 fois (o
10); une rupture intimale proche de l'anneau aortique qui permet la pro-
lapsus des valves 3 fois (obs.7, 9, 28); la dissection s'étend jusqu'à
l'anneau aortique et gêne le jeu valvulaire 2 fois (obs. 18, 41).

. Lors de l'intervention chirurgicale : 5 fois.

- la rupture intimale proche des commissures permet le capotage valvulai
3 fois (obs.5, 23, 48).

- une dilatation de l'anneau aortique est notée 2 fois : dans l'observat
on 30 (maladie de Marfan) les valves sont de plus amincies et incontinen
tes; dans l'observation 40, il existe des perforations ostériennes des
valves.

Commentaires.

La fréquence du souffle diastolique d'insuffisance aortique es
diversement appréciée.

HIRST le signale 117 fois sur 505 (23%)
ACAR et coll. (2) 23 fois sur 53 (43%)
DE BAKEY et coll. (35) 8 fois sur 72 (11%)
LIOZON (100) 14 fois sur 30 (47%).

Les extrêmes sont de 4,9% (3 cas sur 61 dans la série de HUME et PORTER
(87) et de 60% (15 cas sur 25 dans la série de MAURICE et coll.(103).
Dans une revue de 507 cas de la littérature parue depuis 1960 un souffle
diastolique est noté 126 fois (25%).

L'insuffisance aortique s'observe plus fréquemment dans les
dissections chroniques.

MAURICE et coll. (103) notent 8 souffles diastoliques sur 10
dissections (D.C.) et 5 souffles diastoliques sur 13 dissections aiguës
(D.A.).

LEVINSON observe 5 I.A. sur 15 D.C. et 11 I.A. sur 43 D.A.
Le nombre élevé de dissection d'évolution chronique rend compte du pourcentage élevé d'insuffisances aortiques dans notre série (65%).

La date d'apparition du souffle diastolique est variable.

- Elle peut précéder la dissection en cas de syndrome de Marfan (13, 99, 103).
- Sur 29 cas de la littérature revus (15, 18, 20, 21, 30, 33, 38, 46, 64, 69, 74, 86, 107, 108, 112, 116, 118, 124, 127, 137, 154, 160)
- Le souffle diastolique apparaît :
  - en moins de 24 heures, 8 fois (27,5%)
  - en moins d'une semaine, 5 fois (17,5%)
  - après 1 semaine, 7 fois (24%)
  - après 3 mois, 9 fois (31%).

L'intensité du souffle diastolique :

- Le souffle diastolique peut être frémissant et s'accompagner de signes périphériques d'I.A. : 7 fois sur les 16 cas de MAURICE et coll.(103); 6 fois sur les 14 cas de la littérature où cette précision est donnée.
- Il est parfois discret : que la fuite soit minime, qu'il existe un collapsus ou un assourdissement des bruits par épanchement péricardique (4 fois dans la série de MAURICE et coll.(103).

L'insuffisance cardiaque complique souvent l'I.A. de la dissection.

- Elle est notée 23 fois sur 32 cas revus de la littérature (72%) : (13, 15, 18, 20, 31, 33, 38, 47, 68, 74, 86, 108, 112, 116, 118, 121, 154, 160,)
- La date de survenue de l'I.C. est variable :
  - elle précède l'I.C. 5 fois. Ce fait n'est noté qu'une fois dans notre série. Ce qui explique notre nombre moins élevé d'I.C. (56%).

- elle apparaît : en moins d'une semaine, 6 fois
  entre 1 semaine et 3 mois, 3 fois
  aprés 3 mois, 9 fois

L'analyse de 26 cas de la littérature (2, 13, 33, 38, 68, 74, 118, 121, 127, 154) permet de préciser la date du décès par rapport à l'parition du souffle d'I.A.

- Elle est inférieure à 1 mois, 10 fois (38%)
- Elle se situe entre 1 mois et 1 an, 7 fois (27%)
- Elle est supérieure à 1 an, 9 fois (34,5%)

Ce qui est en conformité avec nos observations.

L'insuffisance cardiaque est une cause fréquente de mort :

- 12 fois sur les 31 observations revues de la littérature (13, 18, 20, 21, 33, 38, 68, 74, 103, 108, 118, 121, 127, 154, 160), soit dans 39% de cas.
- dans notre série : 7 fois sur 20, soit 35% des cas.

Lorsqu'il existe une insuffisance aortique constatée cliniquement, l'aorte ascendante est en règle générale intéressée par la dissection . C'est le cas dans toutes nos observations et dans 115 observation sur 132 publiées depuis 1960 (87% des cas).

- Plusieurs mécanismes peuvent expliquer l'I.A. :
. le capotage d'une valve que permet la proximité de la déchirure intima
. l'extension de l'hématome à l'anneau d'où une distorsion avec éversion sigmoïdienne.
. parfois la dilatation isolée de l'anneau.

- Mais le plus souvent il n'y a ni lésion des valves, ni de l'anneau et pourtant la fuite diastolique est constatée à l'épreuve de l'eau. On invoque alors un mécanisme fonctionnel. L'appareil de suspension compromis dans son intégrité par la déchirure intimale permet l'abaissement du pla

cher sigmoïdien lors de la diastole.

- SOULIE (134) observe 4 appareils sigmoïdiens normaux sur 6.

- MAURICE et coll. (103) note sur 15 examens anatomiques :
  + une altération de l'orifice aortique, 7 fois
    . une dilatation isolée de l'anneau, 3 fois
    . des lésions isolées des valves, 2 fois
    . une dilatation de l'anneau et lésion des valves, 2 fois
  + l'absence d'anomalies de l'orifice aortique, 8 fois

- L'aorte ascendante est rarement respectée : 17 fois dans les cas de la littérature revus :

- LEVINSON l'attribue dans ses 2 cas à une dilatation de l'anneau aortique supérieure de 3,5 à 4,2 cm à l'anneau pulmonaire.

- GONIN constate une forte dilatation d'une aorte ascendante anévrysmale.
- ACAR et coll.(2) retrouvent sur 5 cas : 2 anévrysmes de l'aorte initiale, un capotage valvulaire chez un hypertendu, une valvulite aortique une coarctation aortique avec bicuspidie.
- DENIS et coll. (39) observent une bicuspidie.
- DELZANT et coll.(38) notent une dilatation importante de l'anneau par anévrysme fusiforme de l'aorte ascendante.
- Dans certains cas (25) l'état de l'aorte ascendante n'est pas précisé.

VII - LE SOUFFLE SYSTOLIQUE -

Un souffle systolique est noté dans 33 observations de notre série (61% des cas).

1° -30 fois il s'agit d'un souffle mésosystolique de base associé à un souffle diastolique de régurgitation aortique.
  . ces 2 souffles sont isolés 28 fois,
  . 2 fois se surajoute un souffle holosystolique de pointe.

2° - 2 fois il s'agit d'un souffle systolique d'éjection isolé :

. dans l'observation 29 il traduit une coarctation de l'aorte

. dans l'observation 50, il est maximum aux 1er et 2ème espaces intercostaux gauches (E.I.G.) ; la dissection débute sur l'aorte descendante.

3° - 1 fois le souffle d'éjection systolique de base s'associe à un souffle de régurgitation de pointe (obs.21).

L'intensité du souffle mésosystolique d'éjection aortique est variable.

Elle est précisée dans 30 observations.

Elle est :

- inférieure à 4/10, 22 fois (obs.6, 7, 10, 19, 23, 24, 26, 32, 35, 37, 39, 40, 41, 42, 43, 46, 47, 48, 52, 53, 54).

- de 4/10, 5 fois (obs. 9, 18, 36, 44, 51)

- de 5/10, 2 fois (obs.12, 21)

- de 6/10, 1 fois (obs. 20).

Un souffle systolique est de constatation fréquente dans la dissection de l'aorte.

Il est observé dans 22% des dissections de HIRST

27,5% " de Mc CLOY et coll. (104)

16 des 30 cas de LIOZON (100).

- Le plus souvent il s'agit d'un souffle mésosystolique d'éjection aortique qui accompagne la fuite diastolique. Le nombre élevé d'I.A. de notre série explique le pourcentage élevé de souffle systolique que nous observons (61%).

- Le souffle mésosystolique de base peut être isolé ou associé à un souffle holosystolique de pointe.

- Un souffle holosystolique de pointe isolé peut être noté.

La constatation d'un souffle systolique est d'interprétation difficile et de valeur très limitée pour le diagnostic. L'analyse de 88 cas de ERB et TULLIS (51) le confirme. Ces auteurs retrouvent en effet des chiffres notablement différents des nôtres :

- 23 souffles systoliques aortiques (26% de leurs cas) qui accompagnent 11 fois un souffle diastolique de base, sont isolés 9 fois et s'associent 3 fois à un souffle holosystolique de pointe.

- 19 souffles systoliques apicaux (22% des cas).

BOULIE et coll. (134) insistent sur la valeur d'un souffle systolique à la base du cou qui peut témoigner de l'extension de la dissection à une artère sous-clavière ou carotide. Ce fait est noté dans l'observation 41 de notre série.

De plus un souffle systolique d'intensité maximum dans l'espace crovertébral gauche, indépendamment de toute coarctation, traduit dans certains cas la dissection de l'aorte thoracique descendante.

VIII - EPANCHEMENT PERICARDIQUE -

Un frottement péricardique est noté dans 3 observations de notre série :

- 2 patients survivent : dans l'observation 2 la constatation du frottement s'associe à des signes discrets de tamponnade. La survie est d'au moins 2 mois. Dans l'observation 23 il existe pas de signes de tamponnade. Une "résection-prothèse" est pratiquée au 32ème jour avec succès.

- une fois la mort survient rapidement par collapsus dans l'observation 8 où l'hémopéricarde n'est que de 40 ml.

Deux patients ont des signes cliniques de tamponnade sans

frottement péricardique. Dans l'observation 3 le décès survient à la 36 ème heure. L'hémopéricarde est de 235 g. Dans l'observation 33 le décès survient au 4 ème jour. L'hémopéricarde est de 500 ml.

Le frottement péricardique est rare dans la dissection aortique. Les séries de 30 cas de ERB et TULLIS (51) et de 40 cas de NIELSEN (114) n'en comportent aucun.

HIRST l'observe	22 fois sur 505 dissections	(4%)
LIOZON (100)	2 fois sur 30 "	(6,7%)
GONIN	1 fois sur 14 "	(7,1%)
SOULIE et coll.(134)	2 fois sur 21 "	(9,5%)

Ceci ne concorde pas avec le nombre élevé d'hémopéricardes comme le souligne LEVINSON qui ne note que 3 frottements péricardiques sur 20 hémopéricardes (15%).

Dans certaines observations sa constatation précède de peu la mort (68, 119). Sa disparition en cours d'évolution est parfois signalée(20).

L'épanchement péricardique lié à la dissection aortique répond à deux mécanismes :

- la fissuration vraie avec rupture dans le péricarde qui setraduit par une tamponnade cardiaque rapidement mortelle.

- la transsudation à travers l'adventice aortique responsable d'un épanchement sérosanglant.

Dans ce dernier cas on peut observer une évolution prolongée après ponction, (ASH, BAER, HIRST, SLEIGHT,-131-). Deux patients de notre série ont survécu à leur épanchement péricardique.

IX - INSUFFISANCE CARDIAQUE -

Dans la mojorité des cas l'insuffisance cardiaque complique une

insuffisance aortique. Nous l'avons déjà étudiée.

Mais l'insuffisance cardiaque peut s'observer en dehors de toute insuffisance aortique. Dans trois observations de notre série elle précède la survenue de la dissection aortique :
- 2 fois elle est secondaire à une hypertension artérielle (obs.15,16)
- 1 fois elle est liée à un infarctus du myocarde (obs. 17).

X - MODIFICATIONS DES POULS PERIPHERIQUES -

En dehors de l'abolition des pouls fémoraux liée à une coarctation aortique (obs. 29), une modification des pouls due à la dissection aortique est notée dans 15 observations.

Dans l'observation 7 les pouls radial et carotidien droits sont abolis et le pouls radial gauche diminué quelques heures après la douleur. Les pouls vont réapparaître mais la carotide droite est sensible à la palpation et la radiale droite perçue faiblement. A l'autopsie : dissection des vaisseaux de la base, de la sous-clavière et de la carotide droites.

Dans l'observation 8, un engourdissement et une crampe du membre supérieur droit traduisent l'abolition du pouls radial droit. L'intima invaginée en doigt de gant aveugle la naissance du tronc brachiocéphalique (T.B.C.).

Dans l'observation 10 les pouls radial et carotidien droits sont diminués. On note un souffle systolique à 3/10ème sur la carotide droite. Le T.B.C. est disséqué avec un hématome intramédial sténosant. Les carotides primitive et sous-clavière gauches sont légèrement disséquées à leur origine.

Dans l'observation 19 les pouls radial et carotidien droits sont plus faibles que les gauches. La T.A. est à 14/7 au membre supérieur droit (20/10 à gauche). Le T.B.C. est disséqué en totalité, la sous-clavière gauche est le siège d'un hématome sténosant. La carotide gauche

est disséquée sur quelques millimètres.

Dans l'observation 21, diminution de l'indice oscillométrique aux 2 cuisses. La dissection s'étend jusqu'aux deux artères iliaques primitives.

Dans l'observation 23, le pouls radial droit est plus faible que le gauche. La T.A. est à 8/6 au membre supérieur droit et à 12/8 à gauche. T.B.C. et sous-clavière droite sont disséquées.

Dans l'observation 30 les pouls radial et carotidien droits sont plus faibles qu'à gauche. T.A. à 9/3 au menbre supérieur droit, 17/10 à gauche. Les 3 vaisseaux de la base et la carotide droite sont disséqués (La sous-clavière gauche sur quelques millimètres).

Dans l'observation 33 les deux pouls radiaux sont abolis, les autres sont perçus. A l'autopsie, les vaisseaux de la base non disséqués ne sont pas comprimés à leur origine bien que la dissection intéresse l'aorte horizontale.

Dans l'observation 38, le début est marqué par un syndrome d'oblitération aiguë du membre inférieur droit avec abolition du pouls fémoral droit durant 1/2 heure. La dissection se poursuit sur la partie initiale des 2 fémorales.

Dans l'observation 41 le pouls radial droit est diminué. Il existe un souffle frémissant sur les artères carotide et sous-clavière droites. Le souffle disparaît au 5ème jour tandis que le pouls carotidien droit est aboli. Le T.B.C. est disséqué et thrombosé à 15 mm de son origine, la carotide gauche est disséquée sur 40 mm.

Dans l'observation 47 on observe une ischémie aiguë du membre supérieur droit avec sensibilité de la région carotidienne droite. Le pouls radial droit réapparaît mais reste plus faible que le gauche. Le patient survit.

Dans l'observation 51 on note l'abolition initiale des pouls fémoraux puis leur réapparition. Le patient survit.

Dans l'observation 52, diminution des pouls radial et carotidien droits. La T.A. est à 12/8 au membre supérieur droit et 19/7 à gauche. Le patient survit.

Dans l'observation 53, on observe une ischémie aiguë du menbre inférieur avec abolition du pouls fémoral à gauche. L'intervention objective un arrêt des battements artériels, 3 cm en amont de l'artère iliaque primitive gauche. L'artériotomie met en évidence un écoulement de sang sans à-coup systolique.

Dans l'observation 54, on note une diminution d'amplitude des pouls du membre supérieur droit. Le T.B.C. est disséqué sur plusieurs centimètres.

La constatation d'une asymétrie d'un pouls ou d'une différence de la tension artèrielle (T.A.) entre deux extrémités est un signe de grande grande valeur.

Dans 224 observations de la littérature parue depuis 1960 (37, 39, 51, 87, 99, 105) on note une diminution ou une absence de pouls périphérique 91 fois (40%).

Dans notre série, la fréquence de ce signe est moindre (28%).

Les pouls fémoraux sont moins souvent en cause que les pouls radiaux ou carotidiens. Ce fait souligné par HIRST est retrouvé dans notre série où les modifications portent 11 fois sur les pouls radiaux et/ou carotidiens et 4 fois sur les pouls fémoraux. L'atteinte porte dans tous les cas de notre série sur le pouls radial et/ou carotidien. Une modification du pouls radial gauche s'y associe deux fois.

HIRST note une modification des pouls du membre supérieur droit 37 fois sur 43.

La traduction de l'atteinte vasculaire périphérique se résume le plus souvent aux signes de palpation, mais on peut observer une dimi-

nution de la chaleur, de la motilité et de la sensibilité du membre et une pâleur locale.

Ces modifications durent en règle de quelques minutes à quelques heures ; le temps nécessaire à l'établissement d'une circulation collatérale ou à la progression de l'hématome dans la paroi disséquée, ce qui diminue la pression dans la lumière artérielle.

Néanmoins lorsque les signes locaux disparaissent, subsiste le plus souvent une asymétrie du pouls et de la tension artérielle, ce que nous constatons dans notre série 2 fois au niveau du membre supérieur droit (obs.8, 47) et 1 fois au niveau du membre inférieur droit (obs.48).

Dans certains cas l'ischémie aiguë persiste. Des dissections aortiques se présentant comme des oblitérations artérielles aiguës d'un membre sont décrites par AMER et coll. (7), O'DONAVAN et coll. (114) et SOULIE et coll.(134). Dans un de nos cas une artériotomie iliaque est faite d'urgence (obs.53) devant la persistance des signes d'occlusion artérielle.

La précocité de la survenue des signes vasculaires périphériques est retrouvée dans tous nos cas. Dans l'infarctus du myocarde les signes d'atteinte artérielle sont notés plus tardivement comme le souligne LEVINSON.

L'extension de la dissection aux branches artérielles périphériques peut se traduire par d'autres signes de constatation plus rare.

- NISSIM note un redoublement du pouls au niveau du vaisseau intéressé par la dissection ; les 2 impulsions transmises provenant du canal originel et de la fausse lumière artérielle.

- LEVINSON observe 4 fois une masse palpable sur un trajet artériel L'autopsie objective la dissection de l'artère correspondante.

- Dans un de nos cas (obs.41) un souffle frémissant sur la carotide droite disparaissant au 5ème jour en même temps que le pouls correspondant répond bien à une dissection de l'artère à l'autopsie. En revanche

dans l'observation 10, un souffle systolique perçu sur la carotide ne répond à aucune dissection de ce vaisseau.

- WEISSOSMAN insiste sur l'existence d'une sensibilité localisée au-dessous d'un vaisseau disséqué. Après LEVINSON nous notons ce signe 2 fois au niveau de la carotide . Dans l'observation 47 le patient survit, dans l'observation 7 la carotide droite est disséquée.

La correspondance entre les modifications des pouls et le siège de la dissection vérifiée par LEVINSON et SOULIE et coll. (134) est retrouvée dans tous les cas de notre série sauf dans l'observation 33 où l'on n'observe aucune atteinte des artères radiales dont le pouls était aboli. Mais la dissection intéresse souvent des vaisseaux dont cliniquement on ne peut suspecter l'atteinte.

XI - DYSPNEE, HEMOPTYSIE et PLEURESIE -

Ces symptômes peuvent relever d'une insuffisance cardiaque, qu'il s'agisse d'une dyspnée et dans 2 cas de notre série (obs.12 et 32) une crise d'oedème aigu du poumon indolore révèle la dissection de l'aorte, ou d'un épanchement pleural uni ou bilatéral à type de transsudat constaté 3 fois dans notre série (obs.7, 12, 51).

Parfois ils sont secondaires à une embolie pulmonaire se traduisant par un épanchement pleural citrin Rivalta positif (obs.18) ou par une hémoptysie 6 fois (obs.7, 16, 19, 47, 48, 53).

Plus intéressants sont les signes contemporains de l'installation de la dissection .

Une dyspnée coïncidant avec la douleur intimale est notée 6 fois (obs.2, 3, 7, 18, 47, 48).

Un hémothorax est retrouvé 4 fois. Il siège à gauche dans tous les cas.

- Dans l'observation 2 il est contemporain de la douleur initiale et la ponction retire un liquide hémorragique.

- Dans l'observation 21 la ponction ramène 150 ml de liquide hémorragique. A l'autopsie on retrouve un hémothorax de 150 ml. En regard de la rupture intimale, un peu en aval de la sous-clavière gauche on note un hématome adventitiel rendant compte de l'hémorragie.

- Dans l'observation 26 on observe un épanchement séro-hémorragique. A l'autopsie un volumineux anévrysme disséquant, de couleur framboise siège en regard de l'épanchement.

- Dans l'observation 28 un épanchement pleural sérosanglant précède une nouvelle dissection mortelle.

La dyspnée est notée par :

HIRST dans 171 cas sur 349 (49%)
HUME et PORTER (86) dans 13 cassur 61 (21%)
DE BAKEY et coll. (35) dans 11 cas sur 72 (15%).
GONIN insiste sur la valeur de son association à la douleur thoracique. Il a noté 4 fois sur 7 formes douloureuses une crise dyspnéique paroxystique synchrone des accès de douleur.

NIELSEN (114) constate ce fait 6 fois sur 24 (25% des cas).

LIOZON le note 4 fois dans sa série.

Une hémoptysie est retrouvée par :

HIRST 29 fois sur 49 (6%)
HUME et PORTER (86) 2 fois sur 61 (3,3%)
DE BAKEY et coll. (35) 2 fois sur 72 (3,6%)

La fréquence en est plus grande dans notre série (11%).

L'étiologie de l'hémoptysie est rarement précisée :

- LEVINSON retrouve à l'autopsie dans 3 observations une dissection

s'étendant le long des artères pulmonaires jusqu'à l'origine des 2 poumons.

- GRONDIN (68) constate dans 3 cas d'hémoptysie sévère une rupture de la dissection dans la branche gauche.

- Une embolie pulmonaire est responsable d'un certain nombre de ces hémoptysies comme l'a noté LIOZON (100), mais elles surviennent alors secondairement.

- Cependant l'hémoptysie peut être précoce. Son association à une douleur thoracique voire même à un collapsus a fait porter dans certains cas le diagnostic d'embolie pulmonaire en méconnaissant la dissection de l'aorte (154).

La fréquence de l'épanchement pleural est diversement appréciée suivant les séries :

- Mc CLOY et coll. (104) notent sa présence 3 fois sur 50 (6%)
- ERB et TULLIS (51) ..... 3 fois sur 19 (16%)
- LEVINSON ..... 4 fois sur 20 (20%)
- HIRST dans 27 dissections récentes souligne la prédominance gauche de l'épanchement pleural qui existe aussi dans notre série. Il l'observe dans 25 de ses cas.

La nature de l'épanchement n'est pas précisée par la majorité des auteurs. HIRST sur 11 ponctions retire à chaque fois un liquide sanglant Notre série comporte 4 hémothorax.

La présence d'un hémothorax n'est pas incompatible avec une survie prolongée . Après HIRST, CAMPBELL, POST et SHENNAN, LANCASTER (94) rapporte le cas d'une femme qui survit 16 mois après la rupture d'un anévrysme disséquant dans la cavité pleurale gauche. La survie est de 28 mois dans un cas de notre série (obs.21).

XII - SIGNES DE COMPRESSION MEDIASTINALE -

1° - Un syndrome de compression de la veine cave supérieure est noté 2 fois dans notre série.

- dans l'observation 26 : 4 ans après la douleur initiale on retrouve à l'autopsie un important anévrysme développé aux dépens d'une dissection de l'aorte descendante et qui refoule les organes voisins.

- dans l'observation 54 : le syndrome de compression apparaît 2 ans après le début de la dissection. Il coïncide avec la réapparition d'une douleur rétrosternale. Les signes d'hypertension veineuse sont transitoires. L'autopsie pratiquée 15 mois plus tard, retrouve un anévrysme de la taille d'un poing qui refoule à droite la V.C.S.

LIOZON (100) retrouve plusieurs cas de compression cave supérieure dans la littérature (BAKER, EMERY, CALENDA et URICHIO, MULLER). EVANS et DAUNCEY (52) publient l'observation d'un homme de 58 ans dont la compression des veines jugulaire et axillaire était dûe à un hématome périaortique. ACAR (2) note à l'angiographie, chez un patient hospitalisé pour ectasie aortique associée à un syndrome cave supérieure, une compression du tronc veineux innominé gauche et un anévrysme disséquant naissant immédiatement après les vaisseaux de la base.

2° - L'hématome périadventitiel peut être responsable d'une paralysie récurrentielle.

- Dans l'observation 25 de notre série une paralysie récurrentielle permet de mettre en évidence une ectasie de la crosse aortique. EVANS et DAUNCEY (52) en rapportent un cas .

3° - Dysphasie .

Une dysphasie complique l'évolution de 3 de nos dissections de l'aorte descendante.

- Elle est douloureuse 2 fois : dans l'observation 7 la dissection de la paroi postérieure de l'aorte thoracique rend compte de la compression oesophagienne. Dans l'observation 50, l'intervention met en évidence un anévrysme disséquant dont la paroi adhère entièrement à l'oesophage.

- Elle est indolore dans l'observation 47 où l'artériographie objective l'atteinte de l'aorte descendante par la dissection.

La dysphasie est très rarement signalée au cours de la dissection de l'aorte dans la littérature (1,8% des cas de HIRST). ROUSSEL et BIGNON (125) en rapportent un cas.

XIII - SIGNES ABDOMINAUX ET DIGESTIFS.

La possibilité de douleur à prédominance abdominale a déjà été signalée.

Les signes digestifs sont au premier plan 5 fois.

- dans l'observation 3 des vomissements précèdent la douleur et persistent pendant 24 heures. Ils s'accompagnent d'une défense des 2 hypochondres avec météorisme abdominal. A l'autopsie : la dissection intéres l'aorte sur toute son étendue.

- dans l'observation 13 des vomissements persistent 24 heures après l'apparition de la douleur initiale.

- dans l'observation 18 on note deux crises de colique hépatique. Lors de l'hospitalisation, 2 ans après la première douleur, la symptomatologie par le siège de la douleur à l'hypochondre droit avec des paroxysmes, l'existence d'une défense localisée et d'une fébricule à 38° avec subictère,est à ce point trompeuse que l'on décide d'intervenir sur les voies biliaires lorsque le décès survient. A l'autopsie : une dissection clive l'aorte de l'origine à la sous-clavière gauche ; la vésicule et les voies biliaires sont normales.

- dans l'observation 22 un syndrome douloureux abdominal avec vomissements, météorisme et arrêt du transit, associé à une chute tensionell

à 8, inaugure la dissection. L'intervention d'urgence met en évidence une ischémie mésentérique avec une artère mésentérique supérieure indemne de thrombose et ne battant pas. Cette artère dont l'ostium est libre s'ouvre dans la fausse aorte.

- dans l'observation 29 de violentes douleurs abdominales avec vomissements surviennent brutalement et précèdent de peu la mort. A l'autopsie : hémopéritoine secondaire à la rupture d'un anévrysme abdominal développé aux dépens d'une dissection ancienne.

L'existence de signes abdominaux et digestifs est souvent rapportée dans les observations de la littérature.

- La douleur prédomine à l'épigastre ou à l'abdomen dans 30 cas sur 61 de la série de HUME et PORTER (87) (49%), dans 14 cas sur 58 de la série de LEVINSON (24%).

- Des vomissements sont signalés par :
  NIELSEN (114) dans 11 cas sur 40 (28%)
  LEVINSON dans 12 cas sur 58 (21%)
  HUME et PORTER (87) dans 20 cas sur 61 (33%)

- L'hémorragie digestive est en revanche rare dans la dissection aortique, qu'il s'agisse :

a) d'hématémèse notée par HIRST dans 2,4% des cas et par HUME et PORTER dans 2,8% des cas.

b) de moelena retrouvé par HIRST dans 2,8% des cas et par HUME et PORTER dans 6,6% des cas.

Ces saignements digestifs peuvent relever d'une extension de la dissection à l'artère mésentérique responsable d'infarctus mésentérique comme dans les cas de KENNEDY et de LEVINSON. Dans une observation rapportée par FAIVRE et coll. (57) la dissection s'est rompue dans l'espace rétropéritonéal avec ouverture dans le grêle.

- Une masse abdominale est parfois perçue. Après HIRST, HUME et PORTER

(87) la retrouvent dans 3% de leurs cas. SOULIE signale l'existence d'une masse douloureuse abdominale pulsatile et soufflante dans 2 observations sur 21 (9,5%). BAER le note dans 4,5% de ses cas.

- La constatation d'une défense voire d'une contracture abdominale n'est pas exceptionnelle. Nous le notons 2 fois dans notre série (obs.3, 18,). Trois patients de ERB et TULLIS (51) sont considérés comme porteurs d'une cholécystite aiguë. C'est aussi le cas dans notre observation 18.
Chez 2 malades de TABER et LAM (147), on diagnostique un ulcère gastrique perforé.

- Le groupement des symptomes digestifs associés à un syndrome occlusif peut simuler une pancréatite aiguë. L'extension de la dissection à l'aorte abdominale et à ses branches en rend compte dans les observations de FAIVRE et coll. (57) et de LIOZON (100). Dans les 2 cas l'amylasémie est élevée.
Dans notre observation 22, les signes d'occlusion intestinale traduisent l'ischémie du mésentère retrouvée à l'intervention.

XIV - SIGNES NEUROLIGIQUES -

Des signes neurologiques sont notés dans 14 observations de notre série.

Une altération de la conscience est observée 7 fois. Elle se limite 5 fois à une perte de connaissance rapidement régressive. Elle s'associe dans ces cas à un collapsus cardiovasculaire. Un coma inaugural survient 2 fois. Au réveil ne subsiste aucune séquelle neurologique. Dans l'observation 7, il dure 5 heures et s'accompagne d'un collapsus. L'autopsie faite 5 mois plus tard retrouve une dissection des troncs de la base et de la carotide droite. Dans l'observation 23, le coma est plus bref. A l'autopsie on note la dissection du T.B.C. et de la carotide droite.

Une nécrose ischémique cérébrale est observée 3 fois :

- dans l'observation 4 : il s'agit d'un coma avec hémiplégie gauche. A l'autopsie on note une thrombose récente d'une carotide droite très athéromateuse avec ramollissement capsulaire homolatéral. La dissection récente respecte les vaisseaux de la base.

- dans l'observation 10 : un déficit hémiparétique gauche très transitoire inaugure la dissection. A l'autopsie le T.B.C. est disséqué et rétréci de 60%.

- dans l'observation 16 : un déficit hémiparétique gauche persiste jusqu'au décès. A l'autopsie la dissection intéresse l'aorte ascendante mais les vaisseaux de la base ne sont pas disséqués. Les vaisseaux intra-cérébraux n'ont pas été étudiés.

Une amaurose unilatérale est observée 2 fois (3,7% des cas).

Elle atteint l'oeil droit et traduit l'ischémie de l'artère ophtalmique homolatérale.

- dans l'observation 30 elle est contemporaine de la douleur thoracique initiale et dure quelques secondes. A l'autopsie le T.B.C. et la carotide droite sont disséqués.

- dans l'observation 47 elle s'associe à une ischémie du membre supérieur droit. La vision sera normale au 15ème jour.

Une lésion d'ischémie médullaire est observée 3 fois :

- dans l'observation 17, une paraplégie flasque inaugurale avec troubles sphinctériens persiste 24 heures. Elle régresse entièrement. L'autopsie pratiquée 6 ans et demi plus tard retrouve une dissection cicatrisée de l'aorte descendante qu'affirme l'étude histologique.

- dans l'observation 22 on note une souffrance médullaire de niveau C5 avec signes pyramidaux aux 4 membres. A l'effort apparaît une diminution de la force des 2 membres supérieurs et une claudication intermittente indolore. Ces signes traduisent la perturbation de la vascularisation des branches artèrielles cervicales.

- dans l'observation 27 une paraplégie flasque complète avec anesthésie globale accompagne la douleur thoracique initiale. Elle régresse partiellement à droite. Il n'y a pas eu d'autopsie.

La nécrose ischémique des nerfs périphériques est observée 1 fois :

- dans l'observation 47 la douleur inaugurale s'associe à une impotence complète du membre supérieur droit. Il ne subsiste qu'un discret déficit moteur.

Commentaires :

Les signes neurologiques sont parfois discrets et labiles, ce qui impose leur recherche attentive.

LEVINSON après WEISMAN et ADAM en soulignent l'intérêt. Ils portent en effet plus fréquemment le diagnostic de dissection de l'aorte en leur présence.

SCOTT et SANCETTA observent des signes neurologiques dans 21% des 424 cas qu'ils colligent. Les séries de SHENNAN (14%) et de MOERSCH et SAYRE (46%) sont des extrêmes.

Sur 370 cas de la littérature parue depuis 1960 (35, 37, 51, 57, 68, 87, 99, 105) des signes neurologiques sont notés dans 20% des cas.

Nous observons des signes neurologiques dans 26% de nos observations.

Les manifestations neurologiques sont diverses :

1° - Altération de la conscience :

- soit état confusionnel datant d'un mois au moment de la découverte de la dissection dans un cas de LINDSAY et HURST (99).

- soit coma carus sans signe neurologique qui régresse à la 7ème heure dans l'observation de DEGEORGES et coll. ; l'autopsie faite à la 48ème heure montre une dissection des vaisseaux de la base. Deux cas de notre série lui sont comparables (obs.7 et 23).

- soit une perte de connaissance sans signe neurologique en foyer qui peut survenir indépendamment de toute dissection des vaisseaux de la base. Le collapsus tensionnel qui s'y associe dans nos observations peut rendre compte de l'ischémie cérébrale comme l'ont souligné après LINDSAY et HURST (98), CHASE et coll. (29).

1° - Nécrose ischémique cérébrale responsable d'une hémiplégie avec ou sans coma

- La souffrance de l'encéphale peut se traduire par une crise convulsive généralisée ou de type Bravais-Jacksonien qui peut précéder le déficit moteur (57). HUME note l'existence de convulsions dans 4,9% de ses cas.

- Ces troubles sont dus à la dissection ou à la compression des artères carotides par l'hématome. Les modifications circulatoires qui accompagnent la dissection, survenant sur des artères cérébrales athéromateuses, expliquent sans doute l'hémiplégie observée en l'absence de dissection des vaisseaux de la base. Il y en a deux cas dans notre série (obs.4 et 16).

3° - Amaurose transitoire traduisant la chute du débit sanguin dans l'artère ophtalmique, HUME et PORTER (87) la signalent dans 3 de leurs cas.

4° - Paraplégie flasque par lésion ischémique de la moelle d'emblée maximale et toujours massive avec des troubles sphinctériens constants.

- BOUDIN et coll.(21) retrouvent dans la littérature 40 cas de dissection aortique avec ictus médullaire. Le liquide céphalorachidien y est normal sauf dans 1 cas de SCOTT et SANCETTA où existe une hémorragie méningée sous arachnoïdienne, et dans ceux de LANGE et de GARCIN et coll.(60) où est notée une réaction albuminocytologique du L.C.R.

- L'évolution est en règle rapidement mortelle comme dans notre observation 27 ; néanmoins la régression est possible. Après MOERSCH,

GARCIN et coll.(60) rapportent l'observation d'un homme de 54 ans qui peut marcher 3 mois après la survenue d'une paraplégie flasque complète avec anesthésie en selle et rétention d'urine. Le décès survient brutalement au 5ème mois. Il faut rapprocher l'observation 17 de notre série.

- Notons enfin que dans un de nos cas (obs.22) l'ischémie médullaire se traduit par une quadriparésie. Ce fait n'est pas signalé dans la littérature à notre connaissance.

- HILL et VAQUEZ (80) rapportent l'observation d'un homme de 60 ans décédé au 33ème jour d'une dissection dans un tableau de paraplégie. A l'autopsie une dissection de l'aorte intéresse la plupart des artères intercostales et lombaires qui communiquent avec l'hématome ; s'y ajoute un infarcissement des corps vertébraux de D4 à L2 et de la moelle après la région médiothoracique.

- L'atteinte des artères intercostales et lombaires rend compte du ramollissement médullaire retrouvé à l'autopsie. On sait depuis les travaux de LAZORTHES et la thèse de CORBIN que toutes les artères qui se rendent à la moelle n'ont pas la même valeur fonctionnelle. En effet trois pédicules (cervicale, dorsale par l'artère d'Adamkiewicz et lombo-sacré) assurent la vascularisation de la moelle et à chacun est dévolu un territoire propre. L'artère d'Adamkiewicz vascularise la moelle lombaire et déborde sur les territoires voisins. Elle nait d'une artère intercostale thoracique basse dans 75% des cas et d'une artère lombaire dans 25% des cas (21). L'atteinte de l'artère d'Adamkiewicz par la dissection explique les myélomalacies étendues que l'on constate à l'autopsie. L'histologie objective la nécrose des cornes antérieures à maximum lombaire. Les lésions atteignent presque exclusivement la substance grise.

- Toutefois la variation de l'étendue de la dissection et de la distribution des pédicules vasculaires nourriciers explique l'inconstance des lésions médullaires. Certains sujets ont en effet de nombreux pédicules vasculaires nourriciers qui peuvent se suppléer. De plus, le

caractère transitoire de la paraplégie que nous notons 2 fois dans notre série (obs.17 et 27) trouve son explication dans une extension de la dissection qui lève la compression exercée à l'origine de l'artère qui vascularise la moelle et supprime par là-même l'ischémie.

5° - Nécrose ischémie des nerfs périphériques se traduisant par une paralysie mal systématisée, d'étendue variable (paraplégie, monoplégie, atteinte d'un seul tronc veineux).

- A une douleur très vive s'associent des signes d'ischémie aiguë du membre. Ceux-ci surviennent brutalement et atteignent rapidement leur acmé.

LINDSAY et HURST (99) ont noté dans leur série 9 paralysies ischémiques sur 26 manifestations neurologiques.

LEVINSON le constate 2 fois sur 9. Notre observation 47 en est un exemple.

-Mais l'atteinte n'est pas toujours massive et peut n'entraîner qu'une diminution de la force musculaire avec paresthésie et hypotesthésie. LEVINSON l'observe 5 fois. La cause de ces troubles est bien précisée à l'autopsie où l'on retrouve une dissection ou une compression des 2 artères iliaques ou des sous-clavières (21).

XV - SIGNES RENAUX ET LOMBAIRES -

Chez deux de nos patients (obs.19 et 53) la douleur débute par la région dorsolombaire et dans l'observation 27 la douleur thoracique inaugurale fait suite à une crise de colique néphrétique.

Six malades de notre série sont atteints de néphropathie.

- dans l'observation 3 on observe 3 mois avant la survenue de la dissection uns néphropathie hypertensive et hématurique. L'azotémie est à 0,70 g/l. A l'autopsie : néphrite subaiguë bilatérale.

- dans l'observation 9 existe une glomérulopathie avec azoté-

témie à 0,62 g/l. Une protéinurie à 1 g. par 24 heures, hématurie/mn à 16 200, leucocyturie/mn à 3150. La clearance de la créatinine à 84 ml/mn. Les reins sont macroscopiquement normaux.

- dans l'observation 15 l'azotémie est à 1,90 g/l. A l'autopsie les reins sont d'aspect brightique.

- dans l'observation 25 une azotémie à 0,69 g/l s'associe à une hématurie/mn à 6250 et à une clearance de la créatinine à 62 ml/mn. Il s'agit d'un ancien hypertendu. L'autopsie n'a pas été faite.

- dans l'observation 27 on note une azotémie à 0,85 g/l et une lithiase rénale chez un hypertendu à 24/13.

- dans l'observation 38 l'azotémie est à 0,80 g/l. A l'autopsie, le rein gauche est atrophique .

Un infarctus rénal est constaté 2 fois dans notre série.

- dans l'observation16 l'azotémie est à 0,85 g/l, la protéinurie à 1,80 g/l ; au culot urinaire : on retrouve de nombreux leucocytes et cylindres granuleux. A l'autopsie il existe un infarctus récent du rein gauche. Les artères rénales ne sont pas disséquées bien que l'aorte abdominale le soit.

- dans l'observation 21 on note une élévation progressive de l'azotémie de 1,40 g à 3,55 g/l. L'autopsie met en évidence un volumineux infarctus du rein droit. L'artère rénale est clivée et obstruée par un caillot sanguin.

Six fois on observe une élévation de l'azotémie qui est secondaire à une poussée d'insuffisance cardiaque .

- de 0,50 g à 1 g : 5 fois :

. dans l'observation 17 : l'hyperazotémie à 0,95 g/l est transitoire. Histologie : parenchyme rénal peu modifié, avec une discrète

sclérose intertitielle.

. dans l'observation 19 : l'azotémie s'élève de 0,85 à 1,25 g/l parallélement à l'insuffisance cardiaque. A l'autopsie : reins congestifs.

. dans l'observation 20 : azotémie à 0,85 g/l. A l'autopsie : reins congestifs.

. dans l'observation 41 : azotémie à 0,65 g/l. Reins normaux

. dans l'observation 53 : azotémie à 0,55 g/l. Pas d'autopsie.

- plus de 2 g. : 1 fois :

. dans l'observation 18 l'urée passe de 2,70 à 0,50 g. après traitement de l'insuffisance cardiaque. A l'autopsie : reins normaux.

La fréquence d'une douleur lombaire ou irradiant dans les flancs est diversement appréciée :

HIRST la signale dans	5 %	des cas de sa série
LEVINSON "	6,9%	"
HUME et PORTER (87)	49%	"
LIOZON	10%	"

L'insuffisance rénale qui peut aller jusqu'à l'anurie est notée dans 5,2% des cas de HIRST et 6,6% des cas de HUME et PORTER. L'extension de la dissection à l'artère rénale comme dans l'obs. 21 de notre série, le collapsus cardiovasculaire, mais aussi comme chez la plupart de nos patients une poussée d'insuffisance cardiaque globale, peuvent en rendre compte.

L'existence d'une hématurie macroscopique est signalée dans 5,2% des cas de LEVINSON et 1,6% des cas de HUME et PORTER . Elle peut relever d'une extension de la dissection aux artères rénales (2 cas de LEVINSON ; 1 cas de LIOZON (100).

Notons que dans notre observation 21 n'existe aucune hématurie.

L'hématurie microscopique peut être secondaire à une glomérulopathie préexistante comme dans nos observations. Mais elle présente une valeur diagnostique lorsqu'elle apparaît en cours d'évolution. Elle traduit en effet l'extension de la dissection aux artères rénales dans 5 cas de HIRST, dans 2 cas de LEVINSON et chez un malade de HUME et PORTER (87).

L'extension de la dissection aux artères rénales peut dans certains cas se compliquer d'une hypertension artèrielle.

- MULDER et coll. (110) rapportent l'observation d'un homme de 38 ans dont la douleur à maximum lombaire s'associe à une hématurie et à une poussée hypertensive et dont le rein droit est muet à l'U.I.V. l'artériographie n'opacie pas le rein droit et met en évidence une dissection de type III. Une résection greffe est pratiquée au 10 ème jour et le pyélogramme est normal 11 jours après l'intervention.

- Dans un cas de DOMART et coll. (43) c'est une hypertension artérielle permanente qui fait découvrir une dissection de l'aorte dont l'angiographie précise l'extension du T.B.C. à la fourche aortique. Elle intéresse en outre l'une des artères rénales qui part du canal de dissection. OWEN, EASTCOTT et SUTTON, ont observé des cas comparables. On attribue à l'ischémie rénale l'apparition secondaire de l'hypertension artérielle.

C H A P I T R E IX

L' E L E C T R O C A R D I O G R A M M E

Un examen électrique comportant un enregistrement des 6 dérivations standard et d'au moins 6 dérivations précordiales (V1 à V6) est fait dans 49 observations.

I - 21 tracés sont enregistrés dans le premier mois -

- 3 fois l'électrocardiogramme est normal ; les tracés sont pris à la 5ème heure, à la 24ème heure et au 20ème jour (obs.34, 42, 2).

- 18 fois l'électrocardiogramme est normal

1) le rythme est sinusal 15 fois

2) un trouble du rythme auriculaire est noté 3 fois. Il s'agit d'une arythmie complète par fibrillation auriculaire.

Dans l'observation 7 : l'E.C.G./ est pris au 13 ème jour. Pas de tracé antérieur.

Dans l'observation 38 : on assiste à la survenue de l'A.C. par F.A. puis retour rapide au rythme sinusal.

Dans l'observation 51, l'A.C. par F.A. est ancienne.

3) La conduction auriculo-ventriculaire est normale 17 fois avec P-QR 0,20 seconde. Elle est 2 fois anormale :

- dans l'observation 8 où P-QR = 0,24 seconde on constate à l'autopsie une dissection de la coronaire droite avec nécrose récente sous endocardique postéroseptale.

- dans l'observation 14 où P-QR = 0,26 l'autopsie met en évidence une fusée hémorragique dans la partie basse de la cloison inter-auriculaire juste au dessus de la valve tricuspide.

4) Des troubles du rythme ventriculaire (extrasystoles ventriculaires)

sont notés 3 fois (obs.1, 10, 18).

5) Des troubles de la conduction intra-ventriculaire gauche sont observés 7 fois :

- 1 bloc complet de la branche gauche du faisceau de His (obs.3)
- 5 blocs incomplets de la branche gauche (obs.5, 9, 17, 18 et 51)
- 2 blocs du faisceau antérieur de la branche gauche du faisceau de His (obs. 9 et 42).
- 1 bloc du faisceau postérieur de la branche gauche du faisceau de His (obs.21).

6) Une nécrose électrique est enregistrée 3 fois.

- dans l'observation 8 (tracé pris à la 14ème heure) : onde Q pathologique en D2, D3, aVF avec courant de lésion épicardique dans ces dérivations et image en miroir dans les dérivations antérieures. A l'autopsie, dissection de la coronaire droite. Histologiquement : nécrose acidophile postéro-septale.

- dans l'observation 9, sur l'E.C.G. pris à la 2ème heure on constate un aspect QS de V2 à V4 avec onde de Pardee. A l'autopsie:
I. Thrombose récente de l'I.V.A. 2.Infarctus presque transmural antéro-septal récent.

Dans l'observation 17 : ondes QS de V1 à V4 anciennement connues . A l'autopsie, nécrose antéroseptale ancienne.

7) Une hypertrophie ventriculaire gauche électrique est observée 13 fois (obs.3, 7, 9, 14, 17, 18, 19, 21, 24, 27, 28, 42, 51). L'autopsie est pratiquée dans 10 observations. Dans tous les cas est notée une cardiomégalie avec hypertrophie ventriculaire gauche (H.V.G.).

8) Des troubles de la repolarisation sont enregistrés dans 17 observations

= 3 fois il s'agit de "troubles secondaires" en rapport avec une hypertrophie ventriculaire gauche de type systolique (obs.14, 18 et 21).

= 2 fois il s'agit d'une lésion sous endocardique latérale liée à une H.V.G. de type diastolique retrouvée à l'autopsie. Dans l'observation 7, les coronaires sont modérément athéromateuses. Dans l'observation 28 elles sont normales.

= 12 fois existent des troubles primaires de la repolarisation -

A - Ils peuvent être attribués à un épanchement péricardique 3 fois :

- dans l'observation 3 : ischémie sous endocardique avec grandes ondes T pointues de V1 à V5, d'autant plus insolites qu'elles s'associent à un B.B.G. A l'autopsie, hémopéricarde de 255 g ; coronaires sans sténose significative.

- dans l'observation 33 : lésion sous épicardique en D2, D3,VF et de V1 à V4. A l'autopsie, l'hémopéricarde de 500 ml ; coronaires sensiblement normales. Myocarde normal.

- dans l'observation 38 : lésion sous endocardique en D2, VF et de V4 à V7. A l'autopsie : hémopéricarde de 1200 ml ; coronaires et myocarde normaux.

B - Ils peuvent être attribués à une ischémie coronarienne 9 fois.

a) Une ischémie lésion sous endocardique est notée 3 fois.

Dans l'observation 1 : en D1, VL et de V2 à V5. A l'autopsie l'origine des 3 troncs coronariens est engainée par l'hématome.

Dans l'observation 5 : en D2, D3, VF et de V2 à V8. A l'intervention le cylindre interne de la dissection capote et obstrue les ostia coronaires.

Dans l'observation 10 : en V5 et V6. A l'autopsie : athérosclérose coronarienne diffuse. Histologie : foyer de nécrose acidophile au sein d'un muscle papillaire postérieur.

b) Une ischémie lésion sous épicardique est retrouvée 6 fois,

- dans les observations 8 et 9 : onde de Pardee en rapport avec un infarctus récent.

- dans l'observation 17 elle siège de V1 à V4. A l'autopsie : nécrose antéroseptale ancienne.

- dans l'observation 19 de V3 à V7. A l'autopsie : infarctus intramural de la partie moyenne du bord gauche entre les 2 pilliers ; thrombose ancienne de la marginale gauche.

- dans l'observation 24 : de V4 à V7 pas d'autopsie.

- dans l'observation 27 : de V4 à V6 pas d'autopsie.

II - Dans 28 observations l'E.C.G. a été enregistré à la phase chronique -

- L'E.C.G. est normal 6 fois (obs.13, 22, 26, 43, 49, 50)

- L'E.C.G. est anormal 22 fois

Le rythme est sinusal dans 20 observations.

Des troubles du rythme auriculaire sont notés 2 fois : Tachysystolie auriculaire (obs.20) : accès de flutter auriculaire puis retour au rythmesinusal (obs.45).

La conduction auriculo-ventriculaire est deux fois anormale : à 0,28 secondes dans l'observation 20 et 0,32 secondes dans l'observation 25 .

Des troubles du rythme ventriculaire (extrasystoles ventriculaires) sont enregistrés 2 fois (obs.25 et 52).

Des troubles de la conduction intra-ventriculaire gauche sont notés 11 fois :

- Bloc incomplet de branche gauche 8 fois (obs.20, 30, 32, 35, 36, 37, 44, 48).

- Hémibloc antérieur gauche 3 fois (obs.6, 11 et 45).

Une nécrose électrique est enregistrée 3 fois.

Dans l'observation 37 : aspect rsr en D3- VF, séquelle d'un infarctus postérieur ancien.

Dans l'observation 41 : ondes Q en D2, D3, VF anciennement connues. A l'autopsie : foyer de nécrose sous endocardique à la partie basse du versant postérieur du septum.

Dans l'observation 53 tracé pris au 40ème jour : onde Q en D3, VF, V5, V6. Pas d'autopsie permettant d'affirmer l'infarctus postérolatéral.

Une hypertrophie ventriculaire gauche électrique est retrouvée 20 fois (71,5%). Elle manque 8 fois (obs.28, 5%).

Des troubles de la repolarisation sont notés 17 fois.

A.- Ils sont d'aspect primaire liés à l'ischémie coronarienne 2 fois. Dans l'observation 41 où une nécrose est retrouvée à l'autopsie. Dans l'observation 53 : ischémie lésion sous épicardique en D1 et D2 et sous endocardique en V6-V7. Pas d'autopsie.

B.- Il s'agit de"troubles secondaires" ou d'une lésion sous endocardique latérale liée à une H.V.G. diastolique. 15 fois.

Commentaires -

I.- La constatation d'un E.C.G. normal est rare au cours de la dissection aortique.

LEVINSON sur 40 E.C.G. n'en a aucun de normal.
SOULIE (131) en note 2 sur 21 (9,5%).
ERB et TULLIS (51) ont 4 tracés normaux sur 20 (20%)
LIOZON (100) a 2 tracés normaux sur 23 (9%)
Dans notre série personnelle nous avons 9 tracés normaux sur 49 (18%).

II.- Des troubles du rythme sont notés :

3 fois sur 21 dans la série de SUOLIE et coll. (134)

9 fois sur 30 dans la série de FAIVRE et coll. (57)

Il peut s'agir :

- d'un trouble du rythme auriculaire observé dans 4,6% des cas de HIRST et dans 10% des E.C.G. de notre série.

- d'extrasystoles ventriculaires signalées par LIOZON dans 7% des dissections récentes et 25% des dissections chroniques.

III.- Des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire sont parfois observés.

CABOT, PICK et MIMINNI ont observé des blocs auriculo-ventriculaires (B.A.V.) complets chez des sujets dont la dissection s'étend à la cloison interventriculaire.

Dans notre observation 14, une fusée hémorragique atteint la cloison inter-auriculaire. Dans notre observation 8 : c'est l'atteinte de la coronaire droite qui explique le B.A.V.

IV.- Une hypertrophie ventriculaire gauche est fréquemment observée par :

- LEVINSON 25 fois sur 40 cas (62%). A l'autopsie le poids du coeur varie entre 400 et 700 g.
- FAIVRE 14 fois sur 28 cas (50%).
- SOULIE 12 fois sur 20 cas (60%).

Dans la présente série il y a parmi les tracés pris précocement 68% d'H.V.G. et parmi les tracés pris tardivement 71% d'H.V.G. Les antécédents d'hypertension artérielle ou une fuite aortique expliquent cette H.V.G.

V.- Des troubles de la repolarisation sont fréquemment observés Leur étude est peu détaillée dans les séries de la littérature.

SOULIE et coll. l'observent 4 fois sur 21 (20%)

DENIS et coll. " 7 fois sur 20 (35%)

Leur fréquence est nettement supérieure dans notre série 34 fois sur 49 (70%).

Ils peuvent : a) être "secondaires" et liés à l'H.V.G.- b) traduire une ischémie myocardique qui peut être dûe à une extension de la dissection (1 cas de GONIN et 1 cas de FAIVRE où la coronaire gauche est comprimée par la dissection). Les trois troncs coronariens sont engainés par l'hématome dans notre observation 1. Chez notre malade de l'observation 5, c'est le capotage du cylindre interne qui obstrue les ostia coronariens.

Dans certains cas, les troubles de la repolarisation répondent à une péricardite. Mais ce fait est rare en regard de la frèquence de l'hémopéricarde.(5 fois sur 14 hémopéricardes dans la série de FAIVRE 3 fois sur 9 dans celle de SOULIE). Nous pouvons lui attribuer les troubles primaires de la repolarisation observés 3 fois dans notre série.

Des troubles de la repolarisation auriculaires sur lesquels ont insisté FAIVRE et coll. peuvent s'y associer comme dans un cas rapporté par GONIN (64) où une sous dénivellation de l'espace PQ et une susdénivellation de ST traduisit la fissuration de la dissection dans le péricarde.

VI.- Une nécrose électrique -

Bien que l'absence d'onde Q soit un élément important pour le diagnostic de dissection aortique, sa présence ne permet nullement de l'éliminer.

HIRST l'observe	18 fois sur 173 (10%)
LEVINSON	4 fois sur 40 (10%)
NIELSEN (114)	2 fois sur 21 (10%)

Nous même l'observons 6 fois sur 49 (12%)

En dehors de toute dissection des coronaires, elle peut être liée comme dans nos cas, soit à un infarctus myocardique (LEVINSON, FAIVRE et BECKWITH et coll.(14) ; soit à une extension coronarienne de la dissection (WUHRMANN, WAIWKIGHT, LEVINSON).

R.S.	Rythme sinusal
E.S.V.	Extrasystoles ventriculaires
A.C. F.A.	Arythmie complète par fibrillation auriculaire
T.S.A.	Tachysystolie auriculaire
W.B.	Indice de White et Bock
SoK.	Indice de Sokoloff
B.G.	Anomalie de conduction dans la branche gauche du faisceau de His
B.B.G.	Bloc complet de la branche gauche du faisceau de His
B.I.G.	Bloc incomplet " " "
H.A.B.G.	Hémibloc antérieur " " "
H.P.B.G.	Hémibloc postérieur " " "
B.B.D.	Bloc complet de la branche droite du faisceau de His
B.I.B.D.	Bloc incomplet " " "
H.V.G.	Hypertrophie ventriculaire gauche
I.S.E.N.	Ischémie sous endocardique
L.S.E.N.	Lésion " "
I.L.S.E.N.	Ischémie lésion sous endocardique
I.S.E.P.I.	Ischémie sous épicardique
L.S.E.P.I.	Lésion " "
I.L.S.E.P.I.	Ischémie lésion sous épicardique.

s âge	ECG antérieur	..... E C G après la dissection ..... delai	rythme	PR	AQRS	AT	W.B	Sok.	BG	nécrose	HVG	Troubles de la repolarisation
:73 :	---	: 24 h:	E.S.V. -S 100	:15 :	10 :	10 :	16 :	20 :	- :	---	: - :	ILSEND1-aVL-V2à V5
2 :50 :	---	: 20 j:	S 80	:22 :	65 :	20 :	0 :	27 :	- :	---	: - :	0
3 :57 :	---	: 24 h:	S100	:20 :	30 :	90 :	5 :	28 :	BB4 :	---	: + :	ISEN V1 à V5
5 :20 :	---	: 19 j:	S120	:14 :	30 :	90 :	6 :	28 :	B14 :	---	: - :	ISEN D2-D3-aVF-V2 à V8
6 :33 :	---	: 6 m:	S 83	:22 :	-40:	20 :	28 :	39 :	HABG:	---	: + :	LSEN V4 - V5
7 :56 :	---	: 13 j:	ACFA 90	: - :	30 :	90 :	5 :	34 :	- :	---	: + :	ILSEN V4- à V6
8 :71 :	---	: 14 h:	RS110	:24 :	90 :	70 :	-15 :	26 :	- :	D2-D3-VF:	- :	LSEPI D2-D3-VF -ILSEN D1-aVL et précordiales G
9 :58 :	(2mois)RS80 HABG HVG BIG:	2 h:	RS 55	:18 :	-45 :	90 :	17 :	15 :	HABG BIG	V2-V3-V4:	+ :	onde de Pardee V2 à V5
0 :67 :	---	: 6 h:	ESV RS 70	:18 :	15 :	60 :	14 :	26 :	- :	---	: - :	ILSEN V5-V6
1 :64 :	---	: 6 m:	RS 71	:20 :	-45 :	0 :	16 :	9 :	HABG:	---	: - :	0
2 :57 :	---	: m :	RS 66	:20 :	40 :	50 :	14 :	82 :	- :	---	: + :	ILSEN latérale
3 :58 :	---	: 6 m:	RS 70	:16 :	0 :	35 :	10 :	34 :	- :	---	: - :	0
4 :64 :	---	: 14 h:	RS 92	:26 :	15 :	60 :	13 :	38 :	- :	---	: + :	Troubles secondaires H V G
5 :64 :	HVG	: m :	RS 87	:17 :	0 :	140:	21 :	55 :	BIG :	---	: + :	Troubles secondaires H V G
7 :70 :	HVG-infarctus antérieur	: 12 h:	RS 85	:18 :	-20 :	150:	28 :	52 :	BIG :	V1 à V4:	+ :	ILSEPI V1 à V4
8 :53 :	HVG BIBD ILSEanrétieure	2 j:	ESV RS 92	:15 :	20 :	150:	10 :	41 :	BIG :	---	: + :	Troubles secondaires H V G
9 :54 :	HVG	: 5 h:	RS 72	:16 :	0 :	180:	18 :	37 :	- :	---	: + :	ISEPI V3 à V7

obs	âge	ECG antérieur	ECG après la dissection : délai	rythme	PR	AQRS	AT	W.B	Sok.	BG	nécrose	HVG	Troubles de la repolarisation
20	:47:	---	: m :	TSA 150	:28	: -30: 30	: 6	:26	:BIG :	---	:	+ :	Troubles secondaires H V G
21	:63:	HVG	:48 h:	S130	:14	: 140:160	: 18	:39	:HPBG:	---	:	+ :	Troubles secondaires H V G
22	:60:	---	: 7 m:	S 65	:18	: 10: 30	: 17	:22	: -	: ---	:	- :	0
23	:43:	---	:20 j:	S 90	:16	: 10: 80	: 13	:44	: -	: ---	:	+ :	ILSEN V4 à V8
24	:62:	---	:11 j:	S 85	:17	: 10:-175:	23	:58	: -	: ---	:	+ :	ILSEPI V4 à V7
25	:73:	ISEPI postéro-latérale	: m :	ESV S 50	:32	: -15: 90	: 14	:35	: -	: ---	:	+ :	Troubles secondaires H V G
26	:33:	---	: 3 m:	S 85	:15	: 5	: 20	: 9	:30	: -	: ---	:	- : 0
27	:47:	ISEPI latérale HVG	: 24 h:	S 68	:18	: 10	: 10	: 17	:41	: -	: ---	:	+ : ISEPI V4 à V6
28	:34:	---	: 48h:	S 95	:16	: 0	: 60	: 14	:38	: -	: ---	:	+ : ILSEN latérale
30	:28:	HVG	:27 j:	S 100	:19	: 0	: 15	: 23	:73	: BIG:	---	:	+ : LISEN latérale
32	:46:	HVG	: m :	S 115	:21	: -30:110	: 38	:47	: B1G:	---	:	+ :	Troubles secondaires H V G
33	:81:	---	:72 h:	S 100	:15	: 30	: 70	: 8	:31	: -	: ---	:	- : LSEPI D2-D3-aVF-V1 à V4
34	:49:	---	: 5 h:	S 65	:18	: 85	: 70	: -1	:27	: -	: ---	:	- : 0
35	:64:	---	: m :	S 61	:17	: 0	: 50	: 13	:33	: BIG:	---	:	- : 0
36	:41:	HVG diastolique	m :	S 62	:20	:-30	:120	: 21	:32	: BIG:	---	:	+ : Troubles secondaires H V G
37	:43:	9 D2-D3-VF V6-V7	: m :	S 75	:18	: 15	: 10	: 8	:46	: BIG:	rsr'D3-VF:	+ :	Troubles secondaires H V G digitaline
38	:58:	BIBD	: 24h:	S ou FA	:15	:-20	:-30	: 5	:14	: -	: ---	:	- : LSEN D2-aVF-V4 à V7

obs	âge	ECG antérieur	ECG après la dissection : délai	rythme	PR	AQRS	A.T.	W.B	Sok.	BG	nécrose	HVG	Troubles de la repolarisation
39	:59:	---	:	m : S	58 :	14	:-15:	90	:27 :	58 :	- :	--- :	+ : ILSEN latérale
40	:45:	---	:	m : S	70 :	16	: 70:	70	:-3 :	52 :	- :	--- :	+ : ILSEN latérale
41	:51:	9D2-D2D3-aVF	:	m : S	83 :	18	:-10:	90	:15 :	55 :	- : 9	D3-VF:	+ : ILSEPI apicale
42	:56:	HABG	:24 h:	S	75 :	18	:-60:	-10	:13 :	19 :	HABG:	--- :	+ : 0
43	:41:	---	:	m : S	75 :	16	: 20:	30	:17 :	35 :	- :	--- :	- : 0
44	:43:	BBD	:	m : S	92 :	16	: 40:	20	: 8 :	16 :	BIG:	--- :	- : en accord avec BBD
45	:50:	---	:	m : flutter auric. puis RS	92	18	:-35:	60	:19 :	13 :	HABG:	--- :	- : 0
47	:53:	---	:	m : S	86 :	19	: 30:	40	:10 :	52 :	- :	--- :	+ : ILSEN latérale
48	:45:	---	:	m : S	77 :	20	: 0:	180	:12 :	41 :	BIG:	--- :	+ : Troubles secondaires H V G
49	:56:	normal	: 3 m:	S	75 :	16	:-10:	30	:26 :	25 :	-:	--- :	- : 0
50	:55:	normal	: 5m :	S	98 :	18	: 30:	40	: - :	17 :	- :	--- :	- : 0
51	:66:	AC FA BIG	:24 h:	ACFA	80	: -	:-20:	70	:14 :	23 :	BIG:	--- :	+ : 0
52	:25:	---	:23 j:	ESV	90	: 16	:-15:	60	:17 :	43 :	- :	--- :	+ : 0
53	:41:	normal	:40 j:	S	80 :	17	: 30:	100	: 3 :	17 :	- :	rsr'D3-aVF 9V6-V7 :	- : ILSEPI D1aVL - ILSEN V6-V7
54	:52:	---	:	m : S	53 :	20	:-10:	150	: 51:	50 :	- :	--- :	+ : Troubles secondaires H V G

C H A P I T R E X

E X A M E N S B I O L O G I Q U E S

I - Un hémogramme est effectué chez 40 patients :

1° - Le nombre des hématies est :

- supérieur à 4 millions par mm 3,33 fois
- compris entre 3,5 millions et 4 millions, 4 fois :
  . dans l'observation 2, prélèvement à la troisième semaine : il existe un hémothorax.
  . dans les observations (5, 12 et 16), il s'agit d'une dissection chronique.
- compris entre 3 millions et 3,5 millions, 2 fois
  . dans l'observation 29, la dissection est récente. Il existe un hémodiastin et un hémopéritoine.
  . dans l'observation 52, le prélèvement est fait à la troisième semaine.
- inférieur à 3 millions, 1 fois:
  . dans l'observation 3 à la 24ème heure, on retrouve un hémopéricarde.

2° - Le nombre des globules blancs est compris :

- entre 5 et 8 000, 20 fois
- entre 8 et 10 000, 5 fois
- entre 10 et 15 000, 9 fois
- supérieur à 15 000, 6 fois
- et atteint 28 000, dans l'observation 21.

La numération des hématies présente un intérêt restreint dans la dissection. Une anémie traduit parfois une hémorragie interne par rupture. La répétition des hémogrammes peut dans certains cas objectiver une déglobulisation.

HIRST la signale dans 14 de ses observations

HUME et PORTER (87) dans 37% de leurs cas.

Une hyperleucocytose est souvent signalée au cours de la dissection ; HIRST observe une leucocytose supérieure à 14 000 dans 51% des cas. LEVINSON note une leucocytose à 15 000 dans la majorité de ses observations. HUME et PORTER (87) trouvent une leucocytose supérieure à 15 000 dans 32% des cas.

II - La vitesse de sédimentation globulaire .

La vitesse de sédimentation, mesurée dans 39 observations est :

- inférieure à 30 mn à la première heure : 19 fois
- comprise entre 31 et 70 " : 16 fois
- comprise entre 71 et 100 " : 2 fois
- supérieure à 100 " : 2 fois

Les chiffres sont très variables et indépendants de l'ancienneté de la dissection. Une vitesse de sédimentation globulaire accélérée peut s'observer aussi bien dans une dissection ancienne que dans une dissection récente ; il en est de même d'une V.S.G. normale.

NIELSEN (114) sur 16 dissections aiguës constate 13 fois une V.S. accélérée et 3 fois une V.S.G. normale.

III - L'azotémie -

L'urée sanguine dosée 47 fois est :

- inférieure à 0,50 g/l, 33 fois (70%)
- comprise entre 0,51 et 1 g/l, 11 fois (23,5%)
- supérieure à 1,10 g/l, 3 fois (6,5%)

Une hyperazotémie est donc constatée dans 30% de notre série.

Ces chiffres sont un peu inférieurs à ceux de HIRST qui constate une hyperazotémie dans 48% de ses cas ; et de ERB et TULLIS (51)

qui notent une élévation de l'urée sanguine dans plus de la moitié des cas (19 fois sur 30).

IV - La glycémie -

La glycémie mesurée dans 19 observations est :

- inférieure à 1 g, 10 fois
- comprise entre 1,10 et 1,50 g., 7 fois
- et entre 1,50 et 2 g ; 2 fois

FAIVRE et coll. (57) observent une glycémie supérieure à 1,20g. chez 60% des patients non diabétiques porteurs d'une dissection récente. Une hyperglycémie est notée quelques heures après la douleur dans l'observation 10 de notre série. La décharge d'hormone surrénalienne commune à toute agression sévère l'explique aisément.

V - Les transaminases sériques oxalacétiques.

Les transaminases sont dosées dans 18 observations de notre série. Elles sont normales dans tous les cas, sauf dans l'observation 5 où elles sont modérément élevés à 64 unités.

Dans les observations de la littérature, les transaminases sont souvent normales : 1 cas de ROB et KENYON (121), 1 cas de THOMAS(151) 2 cas de HUME et PORTER (87) et de ADAMS et JABOBY (3), 3 cas de NIELSEN (114).

Lorsqu'il existe un hémopéricarde, les transaminases peuvent s'élever (39 et 57) ou rester normales. FAIVRE et coll. (57) notent 5 hémopéricardes chez 8 patients dont les transaminases sont normales. Parmi 6 patients de DENIS et coll. (39) dont les transaminases sont normales, 3 ont un hémopéricarde.

VI - L'amylasémie -

Les deux dosages d'amylasémie effectués dans notre série sont

normaux (obs.10 et 30).

LEVINSON observe une hyperamylasémie dans 2 observations. Dans un cas il existe une dissection de l'artère mésentérique supérieure avec des hémorragies de la tête du pancréas. Dans l'autre cas, le pancréas est normal macroscopiquement.

FAIVRE et coll. (57) sur 3 dosages observent un taux élevé d'amylasémie. La vérification anatomique montre dans ce cas des taches de stéatonécrose sans lésion des artères pancréatiques.

C H A P I T R E XI

R A D I O L O G I E

Nous étudierons successivement les examens radiographiques et radioscopiques puis les données de l'opacification aortique.

A - DONNEES DE LA RADIOLOGIE -

Un examen radiographique est effectué dans 45 observations. Les clichés sont pris au lit de face ou après opacification de l'oesophage : de face en oblique antérieure gauche (O.A.G.)- oblique antérieure droite (O.A.D.) et transverse gauche.

I - L'AORTE .

1°) Aspect de l'aorte ascendante

. Elle est normale 7 fois (obs.5, 13, 15, 16, 17, 26 et 50) et dans tous ces cas sauf dans l'observation 5 elle est anatomiquement respectée par la dissection.

. Elle est 25 fois modérément augmentée de volume.

. Elle est très nettement augmentée de volume 13 fois.

. Un double contour y est visible 2 fois (obs. 23 et 49).

2°) Aspect de l'arc aortique et de l'aorte descendante

. Ils sont normaux 9 fois
5 fois (obs.2, 5, 23, 40 et 44) la dissection respecte ces segments aortiques.
4 fois (obs.6, 7, 19, 53) la dissection les atteint.

. Ils sont 12 fois un peu augmentés de volume.

. Ils sont très augmentés de volume et dilatés 23 fois.

. Un double contour y est visible 18 fois (obs.2, 10, 11, 21 22, 25, 27, 28, 30, 37, 41, 45, 48, 49, 50, 51, et 54)

3°) Une augmentation du volume de l'aorte sur des clichés successifs est notée 4 fois .

Augmentation de l'aorte horizontale et descendante sur dse clichés pris à 3 ans d'intervalle (obs.17) et à 4 ans d'intervalle(obs.26)

Dans l'observation 38 : le diamètre de l'aorte de face passe de 6 cm à 10 cm en 1 an et demi.

Dans l'observation 41 on assiste à un élargissement régulier du pédicule aortique.

4°) Une calcification arciforme est observée 1 fois.Dans l'observation 25, elle est située à 3 cm du bord externe du bouton aortique, et s'associe à une opacité arrondie attenante à la partie initiale de l'aorte descendante.

5°) Radioscopie .

Dans l'observation 25 l'examen radioscopique permet de préciser que l'aorte très dilatée et fusiforme a des bords immobiles.

II - LE VOLUME CARDIAQUE -

- Un rapport cardiothoracique supérieur à 0,5 est retrouvé dans 40 observations.

- L'absence de cardiomégalie est notée 5 fois (obs.5, 24, 26, 49 et 50).

III - LA PLEURESIE GAUCHE -

Un épanchement pleural gauche est noté 2 fois (obs.2, 21).

COMMENTAIRES -

I - ANOMALIES AORTIQUES

DAVY et GATES rapportent en 1922 le premier cas de dissection aortique confirmé par la radiographie. WOOD, RITVO et VOTTA, et LODWICK se sont attachés à l'étude des aspects radiologiques de la dissection aortique.

1° - L'élargissement de l'ombre aortique sur des clichés successifs.

Nous l'observons 3 fois dans notre série.

Une augmentation progressive de l'ombre médiastinale supra cardiaque n'est cependant pas spécifique. HUME et PORTER (87) ont fait opérer, sur l'existence de cette anomalie, une patiente qui n'avait pas de dissection aortique.

2° - En revanche l'image de double contour est quasi pathognomonique:

L'aorte étant formée de 2 manchons dont l'externe est moins opaque. Il importe de rechercher soigneusement cet aspect limité en général à la convexité de l'aorte, parfois visible seulement en O.A.G.

FAIVRE le retrouve dans 3 cas sur 15 (20%)

Nous l'avons noté dans 22 observations (49%) et 18 fois sur l'aorte descendante.

3° - Sur une aorte dont l'intima est calcifiée, la constatation d'un élargissement entre la calcification et le bord externe de l'ombre aortique revêt une grande importance. Normalement la paroi aortique mesure 2 à 3 mm. Tout élargissement supérieur à ce chiffre est évocateur du diagnostic, et, à partir de 1 cm, pratiquement pathognomonique (LODWICK, WOOD). C'est le cas dansl'observation 25 de notre série.

4° - La saillie de l'arc supérieur gauche dans le champ pulmonaire réalisant un aspect "en bec" est un signe de grande valeur pour FAIVRE et coll. (57) qui le constatent 3 fois et DENIS et coll. (39) : 2 fois.

5° - Un élargissement de l'aorte à bords réguliers, ou une bosselure à grand rayon peuvent seuls traduire la dissection sur les clichés simples. Ils sont néanmoins d'interprétation difficile chez un patient âgé et athéromateux dont on ne possède pas les clichés antérieurs.

6° - L'attraction de l'oesophage opacifié dans la concavité de l'aorte peut certes s'observer mais n'a rien de spécifique de même que la déviation de la trachée.

7° - FIGIEL et coll. (58) insistent sur l'existence de modifications de l'ombre linéaire paravertébrale dûes à l'hématome périaortique qu'ils observent 6 fois.

8° - Enfin, on peut parfois noter un prolongement verticalement ascendant de l'arc supérieur droit (A.S.D.) qui n'est autre que l'opacité de la V.C.S. comprimée (38).

Cependant une aorte radiologiquement normale ne permet nullement d'éliminer le diagnostic de dissection à ce niveau. Ce fait est constaté :

- 4 fois sur 10 (25%) par LIOZON (100)
- 4 fois sur 11 (36%) par NIELSEN (114)
- 5 fois sur 45 (11%) dans notre série personnelle.

En radioscopie : la constatation d'une immobilité d'une partie bosselée du contour aortique est un signe de valeur pour DEGEORGES et coll (37) . Elle est retrouvée dans l'observation 45.

Tomographie

En dehors de la période aiguë, cet examen peut être d'un précieux secours dans la mise en évidence du double contour et la délimitation de la dissection, surtout en O.A.G. (39)

De plus, il ne nécessite aucune manoeuvre agressive; DEBAKEY(35) et DUBOST (47) en soulignent l'intérêt.

II - AUGMENTATION DE L'OMBRE CARDIAQUE -

Qu'elle soit en rapport avec un épanchement péricardique ou une

cardiomégalie, elle est très fréquente. Dans notre série personnelle 40 cas sur 45 (89%).

III - L'EPANCHEMENT PLEURAL -

- Une pleurésie, en règle, gauche est notée dans 20% des cas de LEVINSON et de NIELSEN (114) et dans 16% des cas de ERB et TULLIS (51).

- Cet épanchement pose parfois le problème de son étiologie. Dans un cas rapporté par ERB et TULLIS un patient subit 9 thoracocentèses p un épanchement considéré comme néoplasique ; l'autopsie met en évidence une dissection de l'aorte.

- La diffusion de l'hématome dans le médiastin peut être à l'origine d'aspects radiologiques trompeurs .

. Une opacité parahilaire suggère une primo-infection tuberculeuse, dans l'observation de SOULIE et coll. (134)

. On peut noter une opacité arrondie à bord net, prolongeant l'ombre aortique (26 et 42).

Une opacité apicale gauche étendue dans le médiastin a même été traitée par radiothérapie (62).

. L'hématome peut être postérieur et se traduire par une opacité peu dense, à limites floues, siègeant entre la clarté trachéale et le plan vertébral (125).

B - DONNEES DE L'OPACIFICATION AORTIQUE

Une angiocardiographie par voie veineuse est effectuée 26 fois (obs.2, 6, 7, 11 à 13, 17, 22 à 26, 30, 34, 35, 37, 39, 40, 43 à 45, 47, 49 à 52).

Une aortographie sus-sigmoïdienne est faite 3 fois (obs.2, 6 et 53).

Les examens se sont passés dans tous les cas sans incident notable.

I - L'ANGIOCARDIOGRAPHIE VEINEUSE

- Elle permet d'affirmer le diagnostic dans 22 cas de la présente série sur un aspect de double contour d'un segment de l'aorte. Parfois les 2 cylindres tranchent nettement par leur tonalité. Ailleurs on note un rétrécissement brutal de calibre de la colonne opaque. Mais les clichés ne permettent en règle de préciser ni l'extension de la dissection ni le siège de la rupture intimale ou l'existence d'un orifice de réentrée, ni l'état des branches collatérales.

Cet examen est 5 fois insuffisant : - dans les observations 2 et 6, on ne voit qu'une dilatation de l'aorte ascendante refoulant le système veineux, c'est l'aortographie sus-sigmoïdienne qui affirme la dissection en montrant un double contour des parois de l'aorte. - Il fait éliminer à tort le diagnostic dans un cas. (obs. 44) où l'aspect cinéangiocardiographique de dilatation piriforme des premiers centimètres de la crosse aortique sans double contour fait porter le diagnostic d'ectasie aortique sans dissection . - Il montre une fois un anévrysme de l'aorte ascendante sans aspect évocateur de dissection alors que l'intervention affirmera la dissection (obs.40). - Les clichés sont de mauvaise qualité et nepermettent pas de se prononcer 1 fois (obs.51).

GOLDEN et WEENS en 1949 rapportent le premier cas de dissection aortique diagnostiqué par angiocardiographie. Depuis lors cette technique est largement utilisée (7, 41, 67, 78).

C'est un examen habituellement sans danger. Il permet d'affirmer le diagnostic en mettant en évidence :

- un rétrécissement de la vraie lumière aortique par le faux canal non opacifié et une augmentation de l'épaisseur des tissus mous extraluminaux du segment de l'aorte intéressé .

- sur les clichés plus tardifs une opacification du faux canal parfois localisée au siège de la déchirure intimale ; l'extravasation du produit de contraste réalise alors une image d'addition comparable à celle d'un ulcère gastrique. Ailleurs l'opacification du faux canal est complète mais moins homogène et tranche sur la tonalité de la vraie aorte.

- dans certains cas les 2 canaux s'opacifient simultanément et sont de densité égale, seule l'existence d'un fin septum radio-transparent va permettre d'affirmer le diagnostic. En raison du trajet souvent circonférentiel de la dissection, ce septum n'est pas toujours parallèle au grand axe de l'aorte et possède souvent un trajet oblique. En outre, des incidences multiples sont souvent nécessaires pour le mettre en évidence.

En radiocinéma, l'intima disséquée est parfois visible sous forme d'un voile mobile aux 2 temps de la révolution cardiaque. Ce fait signalé par BOJSEN et WEILAND (18) est noté dans les observations 23 et 52.

Les images obtenues ne sont pas toujours d'une interprétation aisée. Dans certains cas l'aorte est uniformément opaque sur toutes les incidences, dans d'autres le ralentissement du temps de circulation qui permet la dilution du produit de contraste explique la médiocre qualité des images obtenues. Force est alors de recourir à l'opacification sélective de l'aorte que certains auteurs pratiquent d'emblée (139, 144).

II - L'AORTOGRAPHIE RETROGRADE

L'aortographie rétrograde a permis d'affirmer la dissection de l'aorte, dans les 3 cas de cette série où elle a été pratiquée. Elle est effectuée à l'aide d'un cathéter introduit par voie axillaire ou fémorale selon la technique de SELDINGER. Le risque de rupture du cylindre externe lors de l'injection du produit de contraste et de fausse route de la sonde a été maintes fois souligné depuis que TEMPLETON et coll.(150)

ont rapporté l'observation d'une dissection aortique au cours d'un cathétérisme rétrograde pour un anévrysme athéromateux. Certains auteurs refusent d'utiliser cette technique (67, 78).

Toutefois les risques sont moindres si, en suivant la progression lente de la sonde à l'amplificateur de luminance, on prend la pression avant l'injection du produit de contraste afin de s'assurer que le cathéter est libre dans la lumière aortique, en ayant soin d'injecter avant l'aortographie une petite quantité de produit opaque. L'injection du liquide de contraste dans le faux canal n'est suivie d'aucune complication dans 6 cas de STEIN et STEINBERG (139).

L'aortographie rétrograde permet une meilleure opacification et une bonne visualisation de l'aorte abdominale. De plus l'absence d'injection du ventricule gauche évite les superpositions d'images, ce qui est très appréciable chez les sujets dont le ventricule gauche est dilaté.

CRAMER et AMPLATZ (32) insistent sur un signe qui n'est valable que sur des aortogrammes latéraux et pendant l'injection du produit de contraste dans l'aorte sus-sigmoïdienne . A ce moment la pression créée à l'extrêmité de la sonde l'applique contre l'intima. En mesurant l'intervalle qui sépare la sonde de la limite externe de l'aorte, on peut préciser l'épaisseur de la paroi ; celle-ci ne doit pas excéder 4 mm. Lorsque sa valeur est supérieure à ce chiffre, un faux canal est objectivé.

L'aortographie permet souvent d'affirmer :

- le siège de la rupture intimale. 7 fois sur 8 dissections de type I et 7 fois sur 13 dissections de type III dans la série de SHUFORD et coll.(129).

- l'extension de la dissection et l'existence d'un orifice de réentrée, l'état des branches collatérales enfin (91).

Tous ces renseignements sont capitaux lorsqu'on envisage une intervention chirurgicale.

C H A P I T R E XII

D I A G N O S T I C

Le diagnostic de dissection aortique est porté du vivant du malade dans 35 des 54 observations de cette série, soit dans 65% des cas. Avant 1960, 7 fois sur 23 (30%)
Depuis 1960 : 28 fois sur 31 (90,5%), 25 fois par la clinique ou l'angiographie, 3 fois au cours de l'intervention chirurgicale effectuée pour une insuffisance aortique mal tolérée (obs.6, 32, 43). Le diagnostic n'est méconnu du vivant du malade que 3 fois (obs.9, 33 et 44).

Le diagnostic de dissection aortique est donc posé beaucoup plus fréquemment actuellement, comme le confirme l'étude de la littérature : sur 317 cas de dissection aortique revus par SHENNAN en 1934 le diagnostic n'est porté que 6 fois du vivant du malade. LEVINSON en 1950 retrouve 88 cas de diagnostic ante-mortem sur une série de 317 dissections (28%). En 1969 ACAR et coll. (2), sur une série de 53 cas portent 30 fois le diagnostic du vivant du malade (56%).

I - La dissection aortique aiguë simule diverses affections.

1° - En premier lieu l'infarctus du myocarde.

Il est classique d'insister sur le caractère d'emblée maximum et déchirant de la douleur de la dissection aortique qui n'est pas calmée par les opaciés ; sur ses irradiations dorsales, sa migration vers les lombes et les membres inférieurs. Mais ces particularités sont loin d'être constantes.

Il en est de même de l'existence d'une perte de connaissance initiale ; d'un souffle diastolique d'apparition récente ; de signes neurologiques traduisant l'ischémie hémisphérique ou médullaire ; de la constatation de signes d'oblitération artèrielle ou de la présence d'un hémothorax.

L'E.C.G. apporte certes des éléments différentiels, la constatation d'un tracé normal au décours d'une crise d'hyperalgie prolongée est

un argument de valeur en faveur de la dissection aortique. Cependant, l'onde de nécrose est, comme on le sait, inconstante dans l'infarctus du myocarde. Il peut d'autre part exister dans la dissection aortique des antécédents d'infarctus du myocarde, une extension de la dissection aux coronaires ou des troubles primaires de la repolarisation.

La radio thoracique en montrant l'élargissement du pédicule aortique et à fortiori une image de double contour constitue un argument excellent mais bien inconstant.

Le taux des transaminases, lorsqu'il est normal, est en faveur de la dissection aortique.

2° - L'embolie pulmonaire peut être simulée par une dissection aortique comme dans notre observation 41.

3° - Certaines affections très rares telles que l'anévrysme rompu du sinus Valsalva et la rupture d'une valve aortique posent un problème diagnostique qui ne pourra être résolu que par l'opacification aortique ou même l'exploration chirurgicale.

4° - Lorsque les signes sont localisés à l'abdomen, certaines urgences chirurgicales peuvent être évoquées :

- ulcére gastrique perforé,
- la pancréatite aiguë,
- la cholécystite aiguë, comme dans notre observation 18,
- l'infarctus mésentérique, dont elle peut d'ailleurs être la cause.

5° - La dissection aortique peut se révéler par une symptomatologie d'occlusion artérielle aiguë d'un membre. Contrairement au syndrome d'ischémie compliquant un infarctus du myocarde, les accidents vasculaires de la dissection surviennent précocément.

6° - Lorsqu'une hémiplégie ou une paraplégie inaugure l'affectio il importe de penser à rattacher l'accident vasculaire à sa véritable cause. L'hématomyélie constitue une curiosité diagnostique, que signale BRANDENBOURG. En effet, l'apparition, chez un de ses patients de douleurs dorsales violentes à irradiations descendantes suivies de paraplégie évoque la possibilité d'une dissection de l'aorte. L'autopsie ne met en évidence qu'une hématomyélie.

II - Au stade de dissection chronique, le diagnostic est difficile.

En présence d'un souffle diastolique d'insuffisance aortique, après avoir éliminé une syphilis et des antécédents de maladie de BOUILLAUD, on doit évoquer la dissection de l'aorte, en recherchant un épisode douloureux thoracique, souvent remémoré avec peine, et en demandant confirmation aux techniques d'opacification de l'aorte.

Devant une insuffisance cardiaque rapidement apparue et d'évolution irréductible, malgré le traitement médical, on doit évoquer le diagnostic et faire appel à la radiologie.

Ce peut être un problème de diagnostic radiologique : discussion de la nature d'une grosse aorte ectasique, comme dans l'observation 25 de notre série, ou d'une opacité dans un hémithorax.

C H A P I T R E XIII

E V O L U T I O N

L'évolution spontanée est précisée dans les 54 observations. Son début correspond à la date de survenue d'une symptomatologie typique ou, en son absence, à la date du premier examen.

L'intervention représente le terme de l'évolution chez les sujets opérés.

Survie supérieure à	Nombre de cas	%
24 heures	46	85
48 heures	43	80
1 semaine	42	78
1 mois	38	70
6 mois	27	50
1 an	20	37
2 ans	13	24
3 ans	12	22
4 ans	8	14,5
5 ans	5	9,5
6 ans	5	9,5
7 ans	3	5,5
8 ans	2	3,7
9 ans	1	1,8

En se fondant sur la classification proposée par GAGER en 1929, notre série comporte :

- 11 dissections aiguës (20%), 11 patients décèdent en effet en moins de 48 heures.

- 5 dissections subaiguës (10%) où le décès survient entre 48 heures et 1 mois.

- 38 dissections chroniques où l'évolution est supérieure à 1 mois (70%)

La cause de la mort est précisée chez les 31 patients non opérés de notre série.

- rupture externe	17	55%
- insuffisance cardiaque	7	22,5%
- neurologique	4	13%
- non précisée	3	9,5%

Elle se répartit ainsi en fonction de l'évolution :

- sur 11 dissections aiguës ou subaiguës :
  - . rupture : 9 (82%)
  - . accident neurologique 2 (18%)
- sur 20 dissections chroniques :
  - . rupture 8 (40%)
  - . insuffisance cardiaque 7 (35%)
  - . neurologique 2 (10%)
  - . non précisée 3 (15%)

Commentaires .

Dans son analyse de 425 dissections de l'aorte, HIRST note une survie supérieure à :

- 48 heures dans 63% des cas
- 1 semaine dans 38% des cas
- 1 mois dans 20% des cas

- 2 ans dans 4% des cas

Dans une revue de 276 cas plus récents de la littérature (2, 11, 68, 93, 105, 114) la survie est supérieure à :

- 48 heures dans 63% des cas
- 1 semaine dans 45% des cas
- 1 mois dans 29% des cas
- 1 an dans 14,5% des cas
- 3 ans dans 8% des cas

Les chiffres de notre série sont plus optimistes. Ceci tient sans doute à ce que les études de la littérature concernent le plus souvent des cas anatomiques.

KUIPERS et SCHATZ (93) soulignent le fait dans leur série de 20 cas de dissection non opérés qui comporte 55% de survie à plus de 6 semaines et 35% de survie à plus d'un an.

LIOZON (100) note dans sa série 35% de dissections chroniques.

La cause de la mort est précisée dans 156 cas de la littérature (39, 93, 99, 104, 114, 134).

	D. aiguës	D.chroniques	Ancienneté non précisée
Rupture	90	4	34
. hémopéricarde	67	1	24
. hémothorax	14	1	10
. hémomédiastin	9	1	
. hémopéritoine	8		1
. oreillette droite		1	
Insuffisance cardiaque	1	3	1

Insuffisance rénale	2		2
Infarctus par dissection coronaire	1		1
Gangrène intestinale	1		2
Neurologique	1		2
Intercurrente	3		1
Opératoire	7	1	
T O T A L	= 106	= 8	= 42

Dans 19 observations détaillées de dissections chroniques de la littérature (2, 13, 20, 26, 27, 33, 38, 48, 62, 69, 74, 90, 96, 118, 125, 127, 154) dont l'évolution s'étale entre 2 et 252 mois, la cause de la mort est :

- l'insuffisance cardiaque : 9 fois
- la rupture : 6 fois
- une nouvelle dissection : 2 fois
- intercurrente : 1 fois
- et per-opératoire : 1 fois

Nous retrouvons donc, comme dans notre série, une rupture, cause de mort dans la majorité des dissections aiguës et une insuffisance cardiaque mortelle dans la proportion importante des dissections chroniques.

C H A P I T R E XIV

P R O N O S T I C

L'évolution de la dissection aortique pourrait être influencée par trois facteurs.

1 - LE SIEGE DE L'ORIFICE D'ENTREE DE LA DISSECTION.

La dissection de l'aorte ascendante expose à la rupture dans le péricarde.

SHENNAN, BURCHELL et HIRST soulignent le meilleur pronostic des dissections qui siègent à distance de l'origine de l'aorte.

LINDSAY et HURST (99) sur 40 patients dont la dissection intéresse l'aorte ascendante notent 38 décès en moins de 3 semaines. En revanche dans 12 cas où l'aorte ascendante est respectée 6 patients ont une évolution prolongée.

AUSTEN (11) étudiant 25 cas de dissection de l'aorte ascendante et 24 cas de dissection débutant après la sous-clavière gauche constate que les dissections débutant sur l'aorte ascendante ont une mortalité précoce plus élevée mais qu'au bout d'un an, la survie est très voisine dans les deux groupes.

KUIPERS et SCHATZ (93) ne souscrivent pas à cette assertion. Sur 20 de leurs patients qui ont une rupture intimale siègeant sur l'aorte ascendante, 9 vivent plus de 6 semaines.

Notre série comporte des dissections débutant sur l'aorte ascendante. Sur les 16 cas d'évolution aiguë ou subaiguë 14 comportent une rupture intimale siègeant sur l'aorte ascendante ; dans 2 cas (obs.4 et 21) la rupture est proche de l'isthme. Néanmoins plusieurs patients ont une survie prolongée malgré une dissection de l'aorte ascendante.

2 - L'EXISTENCE D'UN ORIFICE DE REENTREE.

L'existence d'un orifice de réentrée semble améliorer le pronos-

tic. En effet, un tel orifice permet le retour du sang de la dissection vers la vraie lumière aortique. SHENNAN note 4% de survie au-delà de 5 semaines chez les sujets qui n'ont pas d'orifice de réentrée, tandis que 72% des patients ayant un orifice de réentrée ont une survie supérieure à 5 semaines.

Sur 19 cas de la littérature d'évolution chronique dont la durée de vie est précisée, 7 ont un orifice de réentrée (2, 13, 20, 26, 27, 33, 38, 48, 62, 69, 74, 90, 96, 118, 125, 127, 154).Parmi ceux-ci 5 meurent d'insuffisance cardiaque, les 2 autres de rupture externe au 72ème et au 74ème mois (26 et 127) .

La rupture externe peut donc survenir en présence d'un orifice de réentrée. Sur 18 patients D'AUSTEN et de SANCTIS (11) ayant eu une intervention de réentrée, 5 seulement survivent plus d'un an, les autres mourant de rupture ou d'une nouvelle dissection.

Dans notre série, nous observons une réentrée dans 9 observations : 7 fois l'évolution est chronique, 2 fois le décès survient rapidement.

3 - L'HYPERTENSION ARTERIELLE .

Pour SHENNAN et DE BAKEY (35) le maintien d'une H.T.A. est un élément de mauvais pronostic car elle facilite l'extension de la dissection. GRONDIN (69) et KUIPERS (93) ne partagent pas cette opinion. Dans nos dissections d'évolution prolongée la maxima ne dépasse pas 18

C H A P I T R E XV

T R A I T E M E N T M E D I C A L

Le traitement médical, à la phase aiguë, comporte :

1 - Le repos au lit strict pendant 4 semaines.

2 - Des antalgiques et souvent des doses élevées d'opaciés.

3 - La proscription de la thérapeutique anticoagulante, qui peut favoriser le suintement hémorragique en dehors de l'adventice.

4 - et, en cas de collapsus, la restauration de la masse sanguine par des transfusions de sang frais et l'oxygénothérapie.

Le traitement de WHEAT et coll. (158) a pour but d'abaisser les chiffres tensionnels et de diminuer la force de contractilité myocardique ; tous facteurs favorisant l'extension de la dissection et la rupture externe. Ce traitement qui ne se conçoit que dans une unité de soins intensifs associe les drogues hypotensives et inotropes négatives :

- le TRIMETAPHAN en perfusion intraveineuse,
- la RESERPINE en injection intra-musculaire : 1 à 2 mg toutes les 4 heures ou le PROPRANOLOL intra-musculaire : 1 mg toutes les 4 heures.
- la GUANETHIDINE , 50 mg per os en 2 prises quotidiennes.

La RESERPINE ou le PROPRANOLOL et la GUANETHIDINE sont administrés d'emblée, car les effets du TRIMETAPHAN s'épuisent en quelques jours (76, 158).

Chez les patients normotendus, ils sont donnés seuls. On surveille l'état de la conscience, la pression artérielle, la diurèse, l'état vasculaire périphérique, l'E.C.G. et la radio thoracique. La posologie doit être adaptée de manière à maintenir la pression systolique à 10-12 cm de Hg. Mais dans certains cas, notamment chez les sujets âgés, des chiffres supérieurs sont parfois nécessaires à une bonne vascularisation de l'encéphale et au maintien d'une diurèse horaire satisfaisante.

Dans 2 cas de KAHN et coll. (88) une hypotension trop marquée entraîne une insuffisance rénale avec ischémie cérébrale et des troubles du rythme ventriculaire.

A l'opposé, si la chute tensionnelle n'entraîne pas la disparition de la douleur, WHEAT n'hésite pas à abaisser la pression systolique à 7 cm de Hg, si le flux urinaire est correct.

Passé le stade aigu, il faut adapter le traitement d'entretien. La réapparition de l'hypertension peut en effet avoir un effet désastreux comme chez un patient de DAILY et coll. (33) où l'arret du traitement hypotenseur (efficace pendant 6 mois) fut suivi à court terme par une nouvelle dissection avec rupture dans le péricarde.

L'indication de la poursuite du traitement médical est plus ou moins large suivant les auteurs, mais une extension de la dissection, une insuffisance aortique importante constituent une indication à l'intervention chirurgicale.

Dans la série de 64 patients de WHEAT et coll. (156) :

- 2 patients décèdent avant toute thérapeutique (3%), 12 sont opérés à la phase aiguë (19%), 50 sont traités médicalement à la phase aiguë (78%).

Parmi les 50 patients traités médicalement :

- 7 décèdent à la phase aiguë (14%)
- 14 décèdent à la phase chronique (28%)
- 29, soit 58%, ont une survie de plusieurs mois.

harris et coll. (75) traitent 27 patients par la méthode de WHEAT. Ils ont 63% de survie après 3 ans et demi.

Ces chiffres sont donc encourageants. Néanmoins comme le soulignent LINDSAY et HURST (98) l'indication même du traitement est un

facteur de bon pronostic. En effet 29 patients qui ont une contre-indication au traitement médical décèdent en moins de 2 semaines. En revanche, sur une série de 27 patients canditats au traitement médical la survie spontanée est de 44% à 2 semaines et de 22% à 1 an.

De plus, les séries sont encore trop restreintes pour juger chez les sujets, candidats au traitement médical, de l'efficacité respective des traitements : médical chirurgical, ou médical suivi de chirurgie.

Mais, comme l'indiquent FAIDUTTI et HAHN (54), THOMPSON et coll. (152), ARONSTAM et coll. (9), le traitement médical permet de passer le cap des premières semaines, l'intervention se faisant sur des tissus moins friables.

C H A P I T R E XVI

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Dix patients de notre série, 6 hommes et 4 femmes ont été opérés (obs.5, 6, 7, 23, 28, 30, 32, 40, 48 et 50).Ils sont âgés de 20 à 56 ans. Deux d'entre eux ont moins de 30 ans et sont atteints d'un syndrôme de Marfan (obs. 5 et 30).

L'intervention est pratiquée après un délai de 18 jours à 23 mois et 5 fois avant 2 mois (obs.5, 23, 28, 30 et 32).

LES RESULTATS OPERATOIRES DEPENDENT DU SIEGE DE LA DISSECTION DANS NOTRE SERIE.

1 - Les 4 patients dont la dissection intéresse l'aorte ascendante et respecte l'aorte descendante survivent à l'opération.

- Dans l'observation 5 : patiente de 20 ans, ayant un syndrôme de Marfan et opérée au 18ème jour ; on met en place après résection de l'aorte ascendante une prothèse de dacron et une valve de Cutter aortique. La survie est de plus de 7 mois et demi.

- Dans l'observation 23, l'intervention est pratiquée au 32ème jour de la dissection. Il s'agit d'un homme de 43 ans ; on met en place après résection une prothèse avec suture terminoterminale au niveau de D6. On réimplante de plus le T.B.C. disséqué. La correction de l'I.A. est obtenue par suture de la prothèse à la racine de l'aorte. La survenue d'une hémiplégie pendant l'intervention n'empêche pas une survie de plus de 16 mois.

- Dans les observations 32 et 40 : il s'agit d'hommes tous deux âgés de 46 ans opérés plus d'un mois après le début de leur dissection. Après résection d'une partie importante de l'anévrysme on fait une suture directe aortoaortique et on met en place une valve de Cutter pour corriger l'I.A.. La survie est de plus d'un mois dans les 2 cas, les 2 patients étant perdus de vue par la suite.

2 - Dans 5 cas la dissection intéresse la totalité de l'aorte :

a) quatre patients meurent précocément :

- observation 6 : homme de 35 ans opéré au 23ème mois d'évolution. Après une résection de l'anévrysme en quartier d'orange on met en place une valve de Starr aortique. Le décès survient 59 jours après l'intervention.

- observation 7 : patient de 56 ans opéré en coma carus au 142ème jour. On tente une réparation directe par suture après résection partielle. On met une valve de Starr aortique. Le patient décède au 3ème jour.

- observation 28 : femme de 34 ans porteuse d'un syndrôme de Marfan, opérée au 24ème jour. Le décès survient pendant la tentative de suture des cylindres.

- observation 30 : homme de 27 ans, opéré au 57ème jour. On met en place une prothèse de Dacron de l'origine de l'aorte à l'ostium de la sous-clavière gauche après résection de l'aorte. On corrige l'I.A. par une valve de Cutter. Le décès survient au 17ème jour. Il est dû à l'hémorragie d'un ulcère duodénal.

b) Une patiente dont la dissection intéresse toute l'aorte survit : c'est une femme de 45 ans opérée au 19ème mois d'évolution. On pratique après résection partielle une suture directe de l'aorte et on met en place une valve de Cutter aortique. La survie est supérieure à 47 mois (obs. 48).

3 - Notre série ne comporte qu'une dissection débutant après la sous-clavière gauche.

Il s'agit d'une femme de 55 ans opérée au 145ème jour par mise en

place d'une prothèse de Teflon sur l'aorte descendante après résection. La survie est supérieure à 88 mois (obs. 50).

Sur 10 interventions pratiquées dans notre série, nous avons 6 survi post-opératoires de 15 jours à 88 mois.

LES TECHNIQUES CHIRURGICALES.

Plusieurs interventions ont été proposées :

1 - L'enveloppement de l'aorte disséquée par la cellophane afin de prévenir une rupture externe en renforçant l'adventice. Réalisée pour la première fois par PAULIN et JAMES en 1948, elle n'a plus qu'un intérêt historique.

2 - L'intervention de fénestration .

Décrite par DE BAKEY en 1955, elle consiste, après clampage, à pratiquer une aortotomie transversale et à réséquer une bandelette de 1 cm sur le cylindre interne proximal. Après évacuation des caillots contenus dans la cavité de la dissection, l'anastomose du cylindre externe de l'aorte proximale aux deux cylindres de l'aorte distale crée un orifice de réentrée vers la lumière aortique. Cette intervention dont le but est de diminuer la pression dans le cylindre externe et de faciliter la revascularisation des territoires d'aval doit être pratiquée le plus près possible de la déchirure intimale.

Indépendamment de la difficulté qu'elle présente, du fait de la fragilité du cylindre externe, elle ne constitue qu'un geste palliatif et le décès par rupture externe et l'extension de la dissection la complique souvent. Le clampage de l'aorte expose de plus à la rupture intrapéricardique (36, 47).

3 - La réparation directe.

Cette intervention fut proposée en 1962 par HUFNAGEL et CONRAD (83) dans la dissection de l'aorte ascendante avec I.A.. Sous circulation extra-corporelle (C.E.C.) après artériotomie et évacuation de l'hématome on suture l'intima, ce qui permet une suspension correcte des sigmoïdes. L'aortorraphie rétablit un flux sanguin satisfaisant.

4 - La résection-greffe.

Elle constitue la thérapeutique chirurgicale la plus satisfaisante et fut réalisée par DE BAKEY dès 1954. Sous C.E.C. et hypothermie après résection de la totalité ou de la partie supérieure de l'aorte disséquée, on pose une prothèse de dacron anastomosée en terminoterminale.

CETTE CHIRURGIE EXPOSE EVIDEMMENT A DES COMPLICATIONS.

- La rupture menace pendant la pose du clamp aortique qui crée une hypertension. D'autre part, les perturbations hémodynamiques ainsi provoquées font courir le risque de fibrillation ventriculaire et d'arrêt cardiaque.

- Le clampage d'aval expose les territoires cérébraux, médullaire et rénaux à l'hischémie. Une hémiplégie apparaît dans notre observation 23.

Ces complications peuvent être palliées par :

- L'hypothermie et la circulation extracorporelle soit partielle avec dérivation gauche pulsée entre oreillette gauche et artère fémorale, soit totale en cas d'intervention sur l'aorte ascendante ; on l'associe alors à une perfusion coronaire.

LE CHOIX DE L'INTERVENTION DEPEND EVIDEMMENT DU TYPE DE LA DISSECTION ET DES CONSTATATIONS OPERATOIRES.

- Lorsqu'une résection-greffe est possible, elle sera évidemment toujours préférée. Elle est réalisée le plus aisément dans les dissections dont la rupture siège en aval de la sous-clavière gauche (obs.50 de notre série).

- Mais en présence d'une dissection débutant sur l'aorte ascendante ou la portion horizontale de la crosse les problèmes thérapeutiques sont très délicats. On peut alors recourir à la suture directe avec aortographie. comme le proposent DE BAKEY (36) et DUBOST (47).

- En cas d'insuffisance aortique les constatations per opératoires préciseront, s'il y a lieu de mettre une prothèse valvulaire en sachant que le traitement de la dissection peut à lui seul faire disparaître la fuite aortique (82) . C'est le cas dans l'observation 23 de notre série.

LES INDICATIONS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL

1 - A la phase aiguë, une intervention sous C.E.C. est indiquée lorsque l'on constate :

- une insuffisance aortique massive,
- que la T.A. et la douleur sont incontrôlables
- que l'anévrysme s'étend ou se fissure
- ou que la dissection atteint les carotides, le tronc coeliaque ou les artères rénales.

En cas d'atteinte des artères sous-clavière ou iliaque WHEAT et coll. (158) préfèrent l'intervention locale de fénestration ou de remplacement segmentaire à une thérapeutique radicale.

Dans un cas rapporté par HUME et KROSNICK (86) une intervention de réentrée avec suture distale des 2 canaux et by-pass de l'artère iliaque externe par une prothèse de dacron permet de passer le cap aigu et d'opérer efficacement sous C.E.C. au 20ème jour.

2 - Au stade chronique le pronostic est bien meilleur comme l'ont souligné DUBOST et coll. (47) et comparable "à celui d'anévrysmes d'étiologies différentes mais de localisations identiques".

Sur 20 dissections chroniques dont 14 siègent sur l'aorte ascendante et 6 en aval de la sous-clavière gauche, ils pratiquent 3 interventions exploratrices et 17 résections-greffes suivies de succès, tandis que parallèlement, ils n'avaient que 4 survies sur 10 dissections aiguës.

A ce stade, l'indication opératoire est certes difficile à poser étant donné la possibilité de longue survie spontanée. Elle s'impose devant une insuffisance aortique importante, une dissection qui s'étend ou un anévrysme sacculaire qui se développe. A ce stade elle est de réalisation plus aisée sur des tissus moins friables.

RESULTATS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL.

- DE BAKEY, 1965.

Type de l'anévrysme	Type de l'intervention	Nombre de patients	Décès	%
I	Réentrée	6	2	33
	Suture de l'aorte ascendante	14	4	29
II	Excision-greffe	17	5	29
III	Réentrée	3	1	33
	Excision-greffe	139	26	19
TOTAL		179	38	21

Cette statistique avec une mortalité opératoire de 21% est particulièrement heureuse. Mais il faut souligner que 79% des dissections débutaient après la sous-clavière gauche et que parmi les 58 patients

considérés comme aigus, 83% ont une dissection après la sous-clavière gauche.

- Sur une revue de 176 cas opératoires de la littérature, ne comprenant pas les cas de DE BAKEY relevés depuis 1960 (2, 6, 7, 8, 9, 11, 15, 18 à 20, 46, 53, 54, 64, 68, 70, 76, 83, 86, 87, 107, 109, 111, 112, 116, 124, 137, 142, 143, 147, 151, 154, 160) se répartissent en 61 dissections du type I, 21 dissections du type II, 66 dissections du type III et 28 cas de siège non précisés, les interventions ont constitué en :

- 93 résections-greffes (53% des cas)
- 28 fénestrations (16% des cas)
- 12 sutures (7% des cas)
- 43 interventions non précisées (24% des cas)

Le nombre de décès per ou post-opératoires est de 72 (41%) ; le nombre de survie de plus d'un mois, de 104 (59%). La mortalité opératoire, plus lourde que celle indiquée par DE BAKEY est comparable à celle de notre série.

O B S E R V A T I O N S

Les cinquante quatre observations de dissections de l'aorte de ce travail proviennent des services de cardiologie:

de l'Hôpital Boucicaut (Pr. LENEGRE)
de l'Hôpital Broussais (Pr. MAURICE)

Certaines ont déjà été rapportées dans la thèse de F. LIOZON.

L'existence d'une dissection de l'aorte a été prouvée :

31 fois par l'examen anatomique

7 fois par l'intervention chirurgicale

16 fois par l'examen radiologique.

OBSERVATION N° 1

Mme ADA.., 73 ans, est hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE le 2 juin 1957 pour une douleur thoracique avec collapsus cardio-vasculaire.

On retrouve dans ses antécédents ni H.T.A. ni douleur thoracique. La veille de son hospitalisation à 18 heures, en dehors de tout effort, elle ressent brusquement une douleur rétrosternale, violente, constrictive associée à une chute tensionnelle à 8/6. L'injection de morphine calme la douleur. Un endolorissement persiste néanmoins qui s'associe à des nausées et à des efforts de vomissements. Un E.C.G. pratiqué en ville est normal. L'héparine prescrite devant cette symptomatologie d'infarctus du myocarde est interrompue et le diagnostic de dissection aortique évoqué. La malade est alors hospitalisée dans le service de cardiologie de l'Hôpital Boucicaut.

EXAMEN le 2.6.1957 à 17 heures -

La patiente, pâle, nauséeuse mais non dyspnéique se plaint d'une douleur interscapulaire. La température est de 37°4. A l'auscultation cardiaque : rythme régulier, souffle systolique à 2/10 perçu le long du sternum, souffle diastolique 5/10 à maximum sternal bas. T.A. : 13/7. Les artères sont toutes normalement perçues. L'auscultation pulmonaire est normale. Le foie déborde de 1 à 2 travers de doigt le rebord costal ; il est indolore sans reflux hépato-jugulaire (R.H.J.). Il n'y a pas d'oedème des membres inférieurs. L'examen neurologique est normal.

Examens complémentaires -

- Numération formule sanguine (N.F.S.) : 4.600.000 G.R. ; Hb : 90 % ; G.B. : 20 000 ; 81 P.N.

- E.C.G. : rythme sinusal à 100 avec extrasystoles ventriculaires (E. S.V.) .AQRS à + 10°, ischémie-lésion sous endocardique avec ST sous dénivelée rectiligne et T positif et symétrique en D1, à VL et de V2 à V5.

Evolution -

Malgrè la néosynéphrine et le syncortyl, la T.A. va baisser progressivement. Mort subite le 3 juin 1957 vers 10 h. à la 40ème heure.

L'autopsie met en évidence :

1) Un hémopéricarde de 240 g

2) Un hématome médiastinal qui engaine les vaisseaux de la base au niveau de la zone de réflexion du péricarde. Il atteint à peine l'isthme aortique sur le versant gauche de l'aorte. A droite, il passe à la face postérieure de l'artère pulmonaire droite et dans l'espace trachéobronchique qu'il distend largement.

3) Une dissection aortique qui intéresse toute l'aorte :

- La rupture intimale siège sur la paroi antérieure de l'aorte ascendante 32 mm au dessus des sigmoïdes. Elle se présente sous l'aspect d'une déchirure de 27 mm presque rectiligne sur laquelle se greffe une déchirure accessoire de 9 mm dirigée en bas et à gauche.

- L'extension en amont se fait jusqu'au sillon qui sépare l'aorte du toit du ventricule droit en avant.

L'aorte ascendante contient un hématome qui engaine largement toute l'origine de l'A.P. et empiète légèrement sur l'infundibulum. En arrière, le toit de l'O.G., est infiltré sur une petite surface.

- L'extension en aval se fait sur l'aorte thoracique et abdominale jusqu'aux 2 artères iliaques primitives. La paroi clivée est à cet endroit libre de sang.

- L'extension aux branches collatérales : les vaisseaux de la base sont seuls disséqués à leur origine.

- On ne note aucune communication entre l'hématome et la cavité péricardique, ni orifice de réentrée.

L'aorte abdominale est le siège d'un important athérome calcifié, tandis que l'aorte ascendante en est indemne.

Le coeur pèse 450 g avec l'hématome péricardique.

. l'O.G. intéressée par l'hématome à sa face supérieure, est de volume normal et non hypertrophiée.

. le V.G. est normal.

. les orifices valvulaires sont normaux y compris les sigmoïdes aortiques et il n'y a pas d'évidence anatomique d'I.A.

Coronaires : l'origine des 2 coronaires et les premiers cm. de l'I.V.A. sont engainés par l'hématome. Leur lumière n'offre pas de résistance au passage de la sonde cannelée. Il n'y a pas d'athérosclérose coronarienne notable.

Les autres viscères -

- Les poumons : le droit d'aspect normal pèse 335 g. L'hématome a fusé dans le fond de la grande scissure et le long des pédicules lobaires supérieur et inférieur.

le gauche pèse 270 g très légèrement engainé par l'hématome, il est normal par ailleurs.

- Le foie congestif pèse 1610 g

- La rate est normale et pèse 115 g

- Les reins sont de taille normale.

L'encéphale ne présente aucune anomalie notable. Ses vaisseaux sont le siège d'une discrète athérosclérose diffuse.

OBSERVATION N° 2 .

Monsieur AMA.., 50 ans hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE pour une dissection de l'aorte, le 7 mai 1964. Ce patient était en bonne santé, non hypertendu. Le 18 avril 1964, en portant une échelle, il ressent brusquement une douleur de la fosse iliaque droite modérée à type de pression qui irradie vers l'épigastre, le thorax et les mâchoires. La douleur est continue avec des paroxysmes. Elle dure 7 heures environ. La constatation d'un frottement fait porter le diagnostic de péricardite. Après 2 jours de repos au lit, il reprend ses activités. Mais le 27 avril 1964, apparait une nouvelle douleur épigastrique à irradiation rétrosternale, qui s'accompagne d'une sensation d'étouffement. Il est alors hospitalisé à Guéret où l'on note d'une part une silhouette de péricardite et un épanchement pleural gauche d'autre part, l'absence de signe électrique de nécrose myocardique. On évoque le diagnostic de dissection aortique et M. AMA..,est transféré à l'hopital Boucicaut.

Examen le 7 mai 1964 -

Les douleurs ont disparu. La température est à 37°4. A l'auscultation cardiaque : galop protodiastolique de pointe et frottement péricardique ; au 4ème espace intercostal gauche, souffle mésosystolique de 2/10 et souffle diastolique de 4/10. La T.A. est à 12/4 aux deux membres supérieurs, les artères sont perçues à tous les niveaux. Il existe un syndrome périphérique d'I.A.

Il y a une matité de la base thoracique gauche et une hépatomégalie de 3 travers de doigt avec reflux hépato-jugulaire. La pression veineuse est à 13/19. La diurèse de 1 litre ; l'examen neurologique est normal.

Examens complémentaires -

- N.F.S. : G.R. : 3.590.000 ; G.B. : 8.800 ; polynucléaires neutrophiles : 74%.

- V.S. : 69-102; Urée : 0,45 g/l ; glycémie : 1 g/l ; cholestérol: 2,25 g/l ; Transaminases oxalo-acétiques : 16 unités. Sérologie de la syphilis négative.

Liquide pleural gauche : nombreuses hématies, nombreux leucocytes polynucléaires : 70% ; lymphocytes : 25%, cellules : 5% ; albumine : 37,5 g/l ; pas de germe-culture stérile.

- E.C.G. (8.5.1964) : Rythme sinusal à 80, PR : 0,22 sec. AQRS + 65° ; indice de Sokolow à 27.

- Radio : épanchement pleural gauche, cardiomégalie avec bord gauche rectiligne et aspect de double contour de l'aorte horizontale et de la partie initiale de la descendante. Débord droit et saillie de l'aorte ascendante empiétant sur le champ pulmonaire droit.

- Cinéangiographie veineuse le 5.6.1964 : très petite oreillette droite tunnellaire. Aorte sus-sigmoïdienne dilatée sans aspect évocateur de dissection.

- Cinéangiographie sus-sigmoïdienne le12 .6 .1964 : on note une très grosse insuffisance aortique. Dilatation très importante de l'aorte initiale qui occupe la clarté située entre l'oreillette et le ventricule droits qu'elle comprime fortement. Une image de double contour est visible au pied du T.B.C. Le bord antérieur de l'aorte ascendante est festonné.

Le patient sort de l'Hôpital Boucicaut le 18 juin 1964 et n'est pas revu .

OBSERVATION N° 3

M. ASL...57 ans, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE pour un syndrome douloureux thoracique le 31 mars 1970. Il n'a aucun antécédant pathologique connu jusqu'en janvier 1970 date à laquelle apparaît une rhinopharyngite fébrile, bientôt suivie d'asthénie, d'anorexie, d'amaigrissement et d'oedème des membres inférieurs et des mains. La constatation d'une H.T.A. à 22/12 et d'une hématurie microscopique font porter le diagnostic de néphrite chronique à l'Hôpital Necker. Le 30 mars 1950 surviennent des vomissements incoercibles puis la nuit, une douleur thoracique très vive, panradiante, constrictive. La douleur dure 1/4 d'heure et s'associe à une dyspnée, à des sueurs et des vomissements. Le patient est transféré le lendemain dans le service du Professeur LENEGRE.

Examen -

Le malade est pâle, obnubilé et agité. Il vomit. Sa respiration est régulière à 20 par minute, sa température à 35°6.

Le coeur est très sourd. Le rythme est à 100 régulier avec des extrasystoles. On perçoit à la base un faible souffle diastolique. La T.A. est imprenable, les artères périphériques sont toutes faiblement perçues. Les poumons sont normaux à l'auscultation. Les jugulaires sont turgescentes. On note une hématomégalie douloureuse avec R.H.J. Il n'y a pas d'oedème des membres inférieurs. L'abdomen est météorisé avec défense des 2 hypochondres. La rate n'est pas perçue. Il n'y a pas de signe méningé oupyramidal.

Examens complémentaires -

- G.R. : 2 675.000 ; Hb : 60% ; G.B. : 20 400 ; PN : 78% ; urée sanguine : 0,70 g/l - sérologie de la syphilis négative.

- E.C.G. : R.S. à 100 ; P.R. à 100 ; P.R. à 0,20 sec. ; AQRS + 30° ; A.T. + 90° ; durée de Q.R.S. : 14/100 sec ; bloc de branche gauche complet avec ondes T amples et pointues de V1 à V5 ; ST rectiligne et sous-dénivellé et T positif et symétrique en V6-V7.

Evolution -

Traitement par morphine et ouabaïne. Décès dans la nuit du 31 mars au 1er avril.

L'autopsie met en évidence :

1) Un hémopéricarde de 335 g de sang en partie coagulé.
2) Una dissection aortique

- La rupture intimale siège quelques mm au-dessus des sigmoïdes aortiques. De forme spiralée, elle s'étend sur toute la paroi aortique

sauf au niveau d'un pont passant au-dessus de la sigmoïde postérieure.

- L'extension en aval se fait jusqu'à la bifurcation.

- Le clivage sépare l'aorte à l'union du 1/3 externe et des 2/3 internes de la media.

- Une rupture externe fait communiquer l'aorte et le péricarde. Transversale, longue de 30 mm, elle est située 20 mm au-dessus des sigmoïdes.

- Un hématome périaortique siège à la face postérieure et droite de l'aorte de sa racine à la naissance des vaisseaux de la base.

- Il n'a pas été vu d'orifice de réentrée. Les vaisseaux de la base et les autres collatérales de l'aorte ne sont pas disséqués.

Le coeur pèse 570 g

. l'O.G. est normale. Le V.G. est hypertrophié ; sa paroi postérieure mesure 18 mm. Il n'est pas dilaté. L'O.D. est normale. Le V.D. non dilaté est très légèrement hypertrophié, il mesure 11 mm d'épaisseur. Les orifices valvulaires sont normaux. Les coronaires et le myocarde aussi.

Les autres viscères -

Les poumons : le gauche pèse 1000 g ; le droit 670 g. Ils sont oedémateux avec emphysème aux 2 sommets. Une infiltration hémorragique fuse le long des 2 artères pulmonaires et pénètre dans les 2 poumons.

Le foie est muscade.

La rate volumineuse a une structure normale.

Les reins : le droit pèse 230 g ; le gauche 225 g. Ils ont un aspect de néphrite subaiguë. Les surrénales sont normales.

OBSERVATION N° 4

Madame AUV.., 66ans, hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE le 29.6.1948 pour coma avec hémiplégie gauche. Ses antécédents et les circonstances de son coma sont inconnues.

Examen -

Coma vigil, température à 37°, rythme respiratoire régulier à 28, hémiplégie gauche à prédominance brachiofaciale avec signe de Babinski gauche.T.A. :20/11, coeur régulier à 100 avec bruit de galop, sans souffle Poumons normaux à l'auscultation. Il n'y a ni hépatomégalie ni oedème des membres inférieurs.

Examens complémentaires -

Pas de glycosurie - Trace de protéinurie - réactions sérologiques de la syphilis positives.

L'évolution : Le 2.7.1948 la patiente sort du coma ; 3 jours plus tard : coma carus et décès le 7.7.1948.

L'autopsie met en évidence :

- Une dissection aortique -

La rupture intimale siège en aval de l'isthme sur la face antéro-droite de l'aorte descendante. Elle est transversale, déchiquetée et mesure 25 mm. La rupture atteint l'intima et la majeure partie de la media et respecte l'adventice. Il n'y a pas de sang dans la cavité néo-formée qui s'étend sur l'aorte thoracique descendante et abdominale.

- D'importantes lésions athéromateuses de l'aorte notamment autour de la rupture intimale ; l'aorte est indemne de lésion syphilitique.

Le coeur pèse 510 g. L'O.G. est un peu dilatée et non hypertrophiée. Le V.G. est nettement dilaté et peu hypertrophié.L'O.D. et V.D. sont un peu dilatés. La valve mitrale est perforée au dessous d'une calcification de l'anneau. Les sigmoïdes aortiques sont normales.

Les coronaires : l'interventriculaire antérieure est le siège d'une sténose à 80% sur 15 mm à 12 mm de son origine. Circonflexe gauche et coronaire droite légèrement athéromateuses.

Myocarde : petit foyer d'apoplexie à la partie inférieure de la cloison au voisinage de la pointe.

Autres viscères :

Les poumons droit et gauche sont un peu congestifs sans oedème ni infarctus. Le foie est muscade et pèse 1440 g. Les reins sont normaux. Encéphale : tous les vaisseaux vertébro-basilaires et sylviens sont intéressés par un athérome très important. La carotide interne droite est thrombosée entièrement par un caillot récent. On note un foyer de ramollissement récent à la partie postérieure de la région capsullaire droite.

OBSERVATION N° 5

Mademoiselle BER..., 20 ans, est admise dans le service du Professeur LENEGRE le 14 novembre 1970 pour suspicion de dissection aortique.

Elle est porteuse d'une maladie de Marfan connue depuis l'âge de 14 ans. Elle a en effet une scoliose importante, un pectus excavatum, une arachnodactylie et une subluxation du cristallin. Elle n'a aucun signe fonctionnel et l'examen cardiaque est normal jusqu'au 26.10.1970.

A cette date, à table, elle ressent une violente douleur rétrosternale constrictive, en étau sans irradiation. Cette douleur est isolée et va durer plusieurs heures.

Huit jours plus tard, nouvelle douleur à la marche. De siège rétrosternal, elle irradie au bras gauche et cède au repos en 2 minutes. Ces douleurs thoraciques d'effort vont se succéder et persister jusqu'au jour de l'hospitalisation.

Examen : le 14.11.1970 -

Cette patiente mesure 1,82 m, pèse 57 kg. Elle n'a ni dyspnée ni cyanose. Elle se plaint d'une douleur médiosternale peu intense ; température à 38°.

Coeur : rythme à 110, galop présystolique, souffle holodiastolique à 5/10 maximum au bord gauche du sternum. Pas de frottement péricardique.

T.A. : 10,5/6. Les pouls sont égaux et symétriques.

Les poumons sont normaux à l'auscultation.

Il n'existe ni hépatomégalie ni oedèmes des membres inférieurs. La pression veineuse est à 10 cm.

Examens complémentaires :

- N.F.S. : 4.650.000 GR ; 7800 GB ; hématocrite : 46% ; urée : 0,37 g/l ; glycémie : 1 g/l ; iono-sanguin : Na: 138 mEq ; K :4,3 mEq ; Cl : 101 mEq ; protides : 15,8 mEq ; transaminases oxalo-acétiques : 64 unités Reitman. Créatine kinase : 40 unités internationales. Créatine : 8 mg/l. Calcium : 106 mg/l. Cholestérol : 1,90 g/l. Sérologie de la syphilis négative.

E.C.G. : RS à 120 ; PR : 0,14 sec. AQRS + 30° ; AT + 90° - Bloc incomplet de branche gauche. Indice de Sokolow à 28. Lésion sous endocardique en D2, D3, à VF et de V2 à V8.

Radio : coeur de volume normal vertical sans élargissement du pédicule médiastinal ; discrète opacité veino-capillaire. La crosse aortique est un peu déroulée et pulsatile. Il n'existe pas de double contour à l'amplificateur de brillance.

L'INTERVENTION CHIRURGICALE est faite le 15.11.1970 (Dr GUILMET)

Sternotomie médiane. A l'ouverture du péricarde, on trouve une certaine quantité de liquide séro-sanglant, mais pas d'hémopéricarde compressif. L'aorte ascendante ecchymotique, est le siège d'une dissection aiguë. Cette aorte ascendante présente un début de dilatation anévrysmale qui se termine assez rapidement, l'aorte reprenant un calibre normal 2 cm avant l'origine du T.B.C.

Mise en route d'une C.E.C. - L'aortotomie transversale retrouve la dissection de type A2, n'intéressant donc que l'aorte ascendante. La rupture du cylindre interne est circonférentielle et se situe juste au-dessus du bord supérieur des valves sigmoïdes; L'ischémie coronarienne peut s'expliquer par le capotage complet du cylindre interne qui vient ainsi obstruer les ostia coronaires. L'insuffisance aortique est majeure du fait du décrochage des 3 commissures, il n'existe pas de prolongement de la dissection au delà de l'ostium des artères coronaires. En aval la dissection aortique s'étend peu et n'atteint pas le champ placé au pied du T.B.C.

Mise en place d'une valve de Cutter n°5 en laissant les valves sigmoïdes en place. L'aorte ascendante est réséquée et remplacée par une prothèse en Dacron tubulé. L'anastomose proximale reprend les 2 cylindres interne et externe, l'anastomose distale ne prend qu'une seule paroi puisqu'elle se situe au delà de la zone disséquée.

Arrêt de la C.E.C. après une heure 30 de fonctionnement. Défibrillation aisée du coeur qui assure d'emblée une pression artérielle stable.

L'évolution post-opératoire est très favorable. La patiente est revue le 25.6.1971 en excellent état sans aucune douleur ni signe d'insuffisance cardiaque.

Auscultation normale de valve de Cutter. A la radio : silhouette cardiaque normale. Prothèse fonctionnant parfaitement en amplificateur de brillance, E.C.G. normal.

OBSERVATION N° 6

M. BET..., 33 ans, manoeuvre, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE, le 23.7.1962, pour une I.A. par dissection de la crosse aortique à son origine. Aucune anomalie cardiovasculaire n'avait été notée aux examens de médecine de travail pratiqués annuellement. Sa sérologie de la syphilis était négative. Il ressent le 19 janvier 1962 une violente douleur rétrosternale, à type de déchirement survenue après un effort violent. Elle s'accompagne de malaise sans perte de connaissance et s'atténue en 2 jours. On porte le diagnostic d'insuffisance aortique. Le patient reprend son travail mais l'existence d'un point de côté de l'hémithorax droit, de palpitations intermittentes et de malaises survenant en dehors de tout effort l'amène à consulter à l'hôpital Boucicaut où il est hospitalisé le 23.7.1962.

Examen à l'entrée -

Malade de morphotype normal (1,66 m pour 56 kg), non dyspnéique. Température à 37°2.

Rythme cardiaque à 80, galop présystolique, souffle mésosystolique 2/10 et diastolique à 4/10 maximum au foyer aortique.

La T.A. est à 13/6 aux 2 bras. Les pouls sont bien perçus aux 4 membres synchrones et symétriques avec un syndrome périphérique d'I.A.

Le foie déborde de un travers de doigt le rebord costal sans reflux hépatojugulaire. Il n'y a pas d'oedème des membres inférieurs. Les poumons sont normaux à l'auscultation. La pression veineuse est à 11,5/14 cm. La diurèse est normale. On ne constate aucun signe neurologique.

Examens complémentaires

NF.S : 4.530.000 G.R. ; 7 000 G.B. ; Hb : 90% ; PN : 65% ; V.S. : 2-4 mm ; Urée : 0,35 g/l - cholestérol : 2,26 g/l - sérologie de la syphilis négative. F.O. : normaux,absence de luxation des cristallins.

E.C.G. : R.S. à 83, AP + 30° ; AQRS - 40° ; indice de Sokolow : 39 ; ST sous dénivellé en V4, V5.

Radio : la crosse aortique est très déroulée et l'aorte ascendante large est bien visible au niveau de l'axe supérieur droit ; cardiomégalie aux dépens de l'arc inférieur gauche. Le parenchyme pulmonaire est normal et les plèvres libres. En scopie : net mouvement de sonnette aortique.

Cinéangiocardiographie par voie veineuse -

Le tronc veineux innominé gauche est comprimé. L'opacification se fait par l'intermédiaire de la jugulaire droite, puis de la jugulaire gauche et du tronc veineux brachio-céphalique. La veine cave supérieure est comprimée au dessus de l'oreillette droite qui est refoulée et abaissée. L'aorte ascendante, est fusiforme et très dilatée. On note une seconde dilatation sur la terminaison de l'aorte horizontale, à l'origi-

ne de la sous-clavière gauche. Il n'existe pas de double contour permettant d'affirmer la dissection.

Evolution -

Traité par les diurétiques, le patient mène une vie calme, troublée par des épisodes de palpitations et de brûlures thoraciques gauches de début et fin progressifs sans lien net avec l'effort. En novembre 1963, des douleurs lombaires basses apparues après un effort enrichissent la symptomatologie.

Une aggravation de l'I.A. avec forte H.V.G. de type diastoloque conduit à l'intervention après une cinéangiographie sélective sus-sigmoïdienne qui permet d'affirmer la dissection en objectivant un double contour à la moitié postérieure du bord postérieur de l'aorte ascendante avec une image linéaire très nette.

L'intervention est pratiquée le 15.1.1964 (Pr DUBOST)

Sternotomie médiane verticale. A l'ouverture du péricarde, l'aorte ascendante apparait monstrueusement dilatée, plus volumineuse qu'un poing, avec un anneau aortique lui-même très large. C.E.C. entre les 2 veines caves et l'artère fémorale. Clampage de l'aorte en aval de la lésion, après mise en route de la perfusion, pose d'une canule de décharge dans l'oreillette gauche et ouverture longitudinale de l'aorte ascendante. Il existe deux types de lésions : A) une insuffisance aortique extrêmement importante avec élargissement de l'anneau. Les valves sigmoïdes sont d'apparence normale.- B) une dissection de l'aorte ascendante dont le type ne peut être précisé de façon satisfaisante. En effet il y a au niveau de la paroi postérieure de l'aorte ascendante comme un deuxième feuillet épaissi, blanc nacré, fixé à ses extrêmités inférieures près de l'anneau aortique, à la paroi aortique même. Mais en haut, ce fragment reste flottant et ne se raccorde à aucun cylindre d'aval. Lorsqu'on relâche modérément le clamp aortique, on constate que le sang de la perfusion fait issue non pas à l'intérieur de ce cylindre central, mais à l'extérieur de celui-ci comme si le chemin emprunté par la perfusion se faisait à travers le cylindre externe.

Résection au ras de la paroi aortique externe de ce cylindre quelque peu adhérent puis de la paroi aortique exubérante, en losange, de manière à reconstituer un calibre aortique voisin de la normale. Résection de l'appareil valvulaire sigmoïdien et mise en place d'une valve de Starr n° II. Puis suture de l'aorte ascendante sur des languettes de Teflon. Le coeur est défibrillé à la première décharge après 1 h 30.La perfusion est rapidement interrompue le coeur assurant une tension à 13/8.

Les suites opératoires sont simples, sous traitement digitalo-diurétique et anticoagulant. Mais au bout d'un mois réapparition d'un souffle diastolique important (4/10) avec insuffisance cardiaque ne régressant pas sous traitement médical. Décès le 14.4.1964.

L'autopsie met en évidence :

- Une dissection qui clive toute l'aorte. La rupture intimale siège sur le flanc droit de l'aorte initiale 3 cm au-dessus de l'anneau sigmoïdien, en baïonnette, longue de 35 mm. C'est là que commence le clivage presque totalement circonférentiel. Il s'en suit un aspect en canon de fusil sur toute l'aorte. La fausse aorte formée par le clivage intra-médial se présente sous l'aspect d'un conduit volumineux situé : a) au niveau du flanc droit et de la paroi antérieure de l'aorte ascendante : sur la paroi postéro-supérieure de la crosse aortique ; b) sur le flanc droit de l'aorte thoracique descendante ; c) sur le flanc droit et en partie sur la paroi postérieure de l'aorte abdominale. La vraie aorte est franchement plus petite. La circonférence du néocanal est de 83 mm. Celui de la vraie aorte au niveau de l'aorte thoracique moyenne de 40 mm. La paroi de l'aorte originelle est sensiblement normale, il n'y a pratiquement pas d'athérosclérose à son niveau. La communication entre les 2 cavités se fait par des orifices d'entrée accessoires.

Un orifice de réentrée siège 15 mm au-dessus de la bifurcation aortique en gueule de four, large de 20 mm, haut de 8 mm avec un bord supérieur arciforme. La dissection se termine à son niveau.

Il faut noter qu'il n'y a pas d'hématome intramédial ce qui témoigne d'une dissection très ancienne.

Les branches aortiques :

- les gros troncs de la base sont partiellement disséqués à leur origine.

- les artères intercostales sont disséquées en totalité ;

- les artères rénales, mésentériques et iliaques ne sont pas disséquées. On ne note ni rupture externe ni hémorragie adventicielle.

Le coeur pèse 790 g. Le V.G. est très hypertrophié et dilaté, sa paroi mesure 18 mm. L'O.G. est dilatée sans lésion de jet. Les orifices mitral et tricuspidien sont normaux.

La valve de Starr située à la place des sigmoïdes est détachée de la paroi aortique sauf au niveau de la commissure postéro-gauche.

Coronaires :

La gauche n'est ni sténosée ni disséquée. La droite a un ostium un peu sténosé. Elle n'est pas disséquée mais 1,5 cm après son origine existe une sténose circonférentielle de 80% sur 2 cm, elle reprend ensuite progressivement un calibre normal.

Myocarde : nécrose ischémique du pallier postérieur.

Autres viscères :

Les poumons sont congestifs et oedémateux, le gauche pèse 440 g il est le siège d'infarctus très récent du lobe supérieur.

Le poumon droit pèse 460 g, au niveau des lobes supérieur et inférieur on note quelques thromboses artériolaires.

Le foie pèse 1920 g il est à la fois stéatosique et muscade. La rate congestive pèse 320 g. Les reins sont congestifs et pèsent le droit : 190 g le gauche 200 g.

Examen histologique -

I - AORTE -

1) Aorte initiale (Starr) ; on observe, à sa base, un tissu fibreu voire hyalin, parcouru de nombreuses cavités vasculaires de petite taille. Petit liseré fibrineux sous-intimal avec quelques lymphocytes. L'aorte, ici en coupe longitudinale, n'est pas disséquée; les cellules musculaires coupées transversalement, paraissent claires, vacuolaires. Adventice fibreuse.

2) Aorte isthmique : intima à peine épaissie et fibreuse. Media : dans la zone non clivée les fibres élastiques paraissent peu modifiées, par endroits, peut être, un peu tassées. Clivage un peu en dehors de la partie moyenne de la media. A ce niveau, les fibres élastiques sont écartées par quelques bandes de tissu fibreux et par quelques cavités de petite taille optiquement vides, prolongeant le plan de la dissection et paraissant créer une zone de moindre résistance.
Le contingent interne des fibres élastiques est peu modifié, recouvert du côté de la dissection d'une épaisse néo-intima. Le contingent externe, recouvert en dedans d'une néo-intima identique, est doublé en dehors d'une adventice fibreuse. Ses fibres élastiques sont très modifiées ; peu nombreuses, fragmentées, parfois épaisses et fusionnées, elles constituent par endroits des faisceaux qui saillent dans le néocanal, noyées cependant dans l'épaisse néo-intima.

3) Aorte thoracique moyenne : disséquée. Aspect identique aux autres segments de l'aorte. Cependant, la dissection siège à l'union 1/3 externe 2/3 internes.

4) 2 cm au dessous des rénales : aspect identique, cependant : quelques lipophages dans l'intima de l'aorte.

II - BRANCHES DE L'AORTE

1) Coronaires

a) Coronaire gauche - Important athérome, nombreux lipophages sur la moitié de la circonférence. L.E.I. par endroits stratifiée et ma

individualisée. Fibres élastiques de la media assez nombreuses, mais irrégulièrement disposées.

b) Coronaire gauche au bord gauche - Hyperplasie fibreuse modérée de l'endartère. L.E.I. fragmentée. Peu de fibres élastiques dans la media. Hyperélastose de la L.E.E. Adventice normale. Myocarde normal.

c) Coronaire droite : Origine : épaississement irrégulier de l'endartère ; la media est assez pauvre en fibres élastiques. Il existe surtout dans certaines parties de la media de très nombreuses formations vacuolaires de petite taille, parfois confluentes, contenant une substance anhiste.

Coronaire droite 1 cm aprés l'origine ; aspect identique au précédent. La media est cependant moins atteinte. Pas de formations vacuolaires.

Coronaire droite avant le bord droit : aspect très semblable à la coupe précédente. Les fibres élastiques paraissent cependant plus rares dans la media.

Coronaire droite au bord droit : important épaississement de l'endartère. L'intima constitue par endroits le 2/3 de la paroi. Media : fibres élastiques peu modifiées. Les limitantes élastiques sont assez nettement individualisées mais la L.E.I. est fragmentée. Là encore "espaces" optiquement vides dans la media ainsi quede petits dépôts de substance colorée par le bleu Alcian.

Interventriculaire postérieure moyenne : Endartère : endartérite fibro-élastique 1/3 de l'épaisseur de la paroi. Media : peu de fibres élastiques. De nombreuses formations arrondies ou ovoïdes optiquement vides contenant ailleurs une substance anhiste bleu Alcian positive constituent le 1/3 de la paroi. Le cytoplasme de nombreuses cellules musculaires parait en outre clair, vacuolisé. Limitante élastique externe mal individualisée. Adventice : fibreuse, quelques infiltrats lymphoplasmocytaires.

2) Sous clavière gauche à l'origine -

Dissection de la media (union 2/3 externes 1/3 interne) sur la moitié de sa circonférence environ. Adventice normale. Limitantes élastiques mal individualisées, néo-intima épaisse. Là encore, les fibres élastiques sont souvent tassées, interrompues, fragmentées. Cellules musculaires peu nombreuses, claires.

3) Carotide

Non disséquée. Paroi peu modifiée. Seule l'endartère est un peu épaisse.

4) Origine de la mésentérique supérieure

Non disséquée. Intima par endroits un peu épaissie. L.E.I. très marquée et par endroits stratifiée. Hyperplasie élastique des fibres de la L.E.E., épaisses et souvent fusionnées. Peu de fibres élastiques dans la media.

5) Origine de la mésentérique inférieure -

Non disséquée. Aspect identique, cependant les fibres élastiques de la media sont assez nombreuses, mais souvent épaisses, tassées et désorganisées. Il n'y a sur cette coupe que très peu d'adventice.

6) Artère rénale gauche

Fibrose de la media. Normale par ailleurs.

7) Artère rénale droite proximale -

Hyperélastose considérable de la L.E.E dont les fibres sont fusionnées. L.E.I. nette. Fibrose de la media, pauvre en fibres musculaires et élastiques, siège d'assez nombreuses cavités de petite taille, optiquement vides.

III - AUTRES ORGANES -

1) Myocarde - Paroi antérieure moyenne-

Quelques foyers circonscrits de nécrose acidophile sous-endocardiques.

Paroi antérieure du V.D. - Le myocarde est normal en dehors de quelques infiltrats très localisés de polynucléaires. Péricarde épais, fibreux, siège d'une réaction à corps étranger.

Paroi postérieure moyenne : on observe dans les colonnes charnues et en particulier dans le pilier postérieur de petits foyers de nécrose acidophile circonscrits par des zones de nécrose de liquéfaction.

2) Poumons - Pédicule lobaire inférieur gauche -
Artère pulmonaire normale. Bronches : nombreuses cellules mucipares. Poumon : alvéolite macrophagique. De nombreux macrophages contiennent de l'hémosidérine.

Lobe supérieur droit : très importante alvéolite macrophagique Foyers d'alvéolite hémorragique mais pas d'infarctus. Importante congestion. Vaisseaux d'aspect normal.

3) Foie - Stase centrolobulaire avec foyers de nécrose hépatocytaire. Il n'y a pratiquement pas de stéatose. Espaces portes normaux (quelques lymphocytes et plasmocytes).

4) Rate : un peu fibreuse. Pas de stase. Pulpe blanche normale.

5) Reins : congestion très importante. Oedème interglomérulocapsulaire par endroits. Normaux ailleurs.

Au total : - Athérome modéré.

- dissection ancienne de toute l'aorte siègeant souvent mais pas toujours à la partie externe de la media.

- Altérations diffuses des fibres élastiques qui sont tantôt épaisses rubannées, tantôt surtout peu nombreuses, dissociées, fragmentées par des dépôts de substance anhiste de très petite taille, souvent bleu Alcian positives.

- Il existe également des formations vacuolaires optiquement vides contenant un noyau, parfois très nombreuses qui paraissent correspondre à des cellules musculaires altérées.

OBSERVATION N° 7

Monsieur BIEN.., 56 ans, plombier, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE, le 4 octobre 1966 pour une dissection de l'aorte.

Aucun antécédent pathologique notable en particulier pas d'H.T.A. Un examen cardiovasculaire fait à 54 ans est normal.

Le 21.9.1966 il ressent en soulevant un poële de 50 kg une douleur thoracique antérieure et médiane, très intense. Elle irradie aux 2 épaules et s'accompagne d'une sensation d'etouffement. Elle est suivie rapidement d'une perte de connaissance. Le coma va durer 5 heures. La T.A. est alors à 4 de maxima avec d'importants signes de choc. Au réveil : le malade se plaint d'une douleur thoracique transfixiante qui irradie vers la région lombaire. Le Professeur DELAHAUSSE note une abolition des pouls radiaux et du pouls carotidien droit ; un rythme régulier, un souffle diastolique parasternale gauche et un souffle systolique apexien, une tension à 10 aux membres inférieurs, et imprenable aux membres supérieurs. L'E.C.G. est normal. Le lendemain, la température est à 39°, le patient est dyspnéïque ; une expectoration hémoptoïque apparait qui va durer 24 heures. Le coeur est tachyarythmique ; le pouls radial droit est aboli, la carotide droite est perçue mais sensible à la palpation, la radiale gauche est perçue mais faiblement. Un endolorissement thoracique persiste 24 heures avec des paroxysmes constrictifs rétrosternaux irradiant vers les machoires. Le patient est alors hospitalisé à Boucicaut.

Examen : (1ère hospitalisation le 4.10.1966)

Le malade est pâle, une dyspnée de decubitus ; une température à 37°2.

Coeur : choc de la pointe ample et étalé, arythmie complète à 84/min. Souffle holosystolique (3/10) de pointe irradiant peu. Souffle diastolique (3/10) maximum à l'extrémité interne du 3ème espace intercostale gauche.

Les artères sont bien perçues et symétriques sauf la radiale droite qui est perçue faiblement.

T.A. : 10/5 au membre supérieur gauche. On note un syndrome périphérique d'I.A..

Hépatomégalie à 3 travers de doigt avec reflux hépato-jugulaire sans oedème des membres inférieurs. Epanchement pleural droit. Examen neurologique normal.

Examens complémentaires -

Biologie : G.R.:4.500.000 ; Hb: 90% ; G.B. : 10200 ; PN : 79%;

urée : 0,45 g/l ; glycémie : 0,80 g/l - iono-gramme sanguin : normal, fibrinémie : 6,6 g/l ; protides totaux : 73 g/l ; cholestérol : 1,56 g/l ; réactions sérologiques de la syphilis négative.

Liquide pleural de type transudat avec réaction de Rivalta négative quelques cellules endothéliales, quelques hématies, quelques éléments (polynucléaires : 25% ;lymphocytes : 75%).

Fond d'oeil . artères rigides à parois infiltrées; papilles normales.

E.C.G. : arythmie complète par fibrillation auriculaire à 90 AQRS+ 30° ; AT : + 90° ; indice de Sokolow : 34 ; T ample et symétrique en V4, ST rectiligne et T diphasique en V5-V6.

Radio : cardiomégalie aux dépens du ventricule gauche. La crosse de l'aorte est déroulée et élargie, ses bords flous avec une image de double manchon. La transparence des 2 champs pulmonaires est diminuée ; le cul de sac pleural droit est comblé.

Evolution

L'évolution va se faire vers l'insuffisance cardiaque difficilement réductible par le traitement médical associant la digitaline et les diurétiques. Des douleurs de type angineux ou de siège lombaire se répètent. On ne note pas d'hématurie. Le patient se plaint d'une dysphagie. Plusieurs hémoptysies sont rapportées à des migrations pulmonaires qui motivent l'administration d'héparine.

Deuxième hospitalisation dans le service du Pr LENEGRE le 26.1.1967

Examen : dyspnée de decubitus à 2 oreillets avec des crises de dyspnée paroxystique nocturnes. Température à 37°4.

Coeur : tachyarythmie à 140 ; choc de la pointe étalé et dévié en bas et à gauche ; souffle holosystolique 4/10 à la pointe, souffle diastolique maximum au 3ème espace intercostal gauche.
TA. 13/5 - Les pouls du membre supérieur droit sont toujours diminués ; les autres normaux.

Le foie déborde de 3 travers de doigt avec reflux hépato-jugulaire.

Examens complémentaires -

N.F.S. : G.R. : 4.500.000 ; G.B. : 10 000 ; PN : 67% ; L 20% ; M. 13% ; V.S. = 16-37, urée : 0,40 g/l.
E.C.G. : A.C. par F.A. à 150 ,AQRS + 30° ; indice de Sokolow : 30 , SV2 - RV7 : 40 ; cupules digitaliques.

Radio : cardiomégalie sans grand changement avec débord droit plus net et opacités vasculaires plus marquées. Pas de modification de la silhouette artérielle.

Angiocardiographie veineuse le 4/11/1967.

Dilatation globale de l'aorte ascendante, horizontale et descendante sans irrégularité nette avec aspect de double cylindre s'étendant de l'isthme au diaphragme, nettement visible tant en avant qu'en arrière.

EVOLUTION ET INTERVENTION -

Alors que l'intervention chirurgicale était décidé, brutalement le 6.11.1967 apparait un collapsus suivi d'un coma carus avec signe de Babinski bilatèral. Le patient est mis sous respiration assistée, il est opéré le 9.11.1967.

Compte-rendu opératoire - (Pr CABROL)

Sternotomie médiane verticale. La cavité péricardique est libre. Le coeur est augmenté de volume surtout au niveau du ventricule gauche. L'aorte descendante est très dilatée, cylindrique, son diamètre est d'environ 8 cm. Circulation extra-corporelle qui durera 2 h 30. Aortotomie horizontale sus-sigmoïdienne. Dès l'ouverture de l'aorte on découvre l'intima détachée formant un canal central. Ce canal a environ 3 cm de diamètre, il correspond à un diamètre aortique normal. En haut le cylindre se prolonge dans la crosse aortique mais le clampage empêche de savoir préciser sa limite exacte. En ouvrant d'ailleurs légèrement le clamp aortique, on s'aperçoit que la perfusion extra-corporelle se fait à la fois par le cylindre interne et par le cylindre externe. Vers le bas, le cylindre se prolonge jusqu'à la valvule aortique auquel il n'est cependant pas attaché sur toute sa circonférence. Il n'est intact qu'au-dessus de la valve postérieure, où il descend jusqu'au bord supérieur du sinus de Valsalva. Ailleurs, le cylindre est rompu et on voit, vers le bas, l'intima aortique décollée vers le ventricule d'une façon inégale.

Le décollement s'arrête à environ 2 ou 3 mm de chaque ostium coronaire. Entre ces ostia coronaires le décollement descend un peu vers le bas. Il a ainsi décroché les 3 commissures valvulaires qui pendent dans la lumière aortique. Les valves sont minces et saines. La valve postérieure et la valve gauche présentent chacune une fenestration d'environ 1 cm de diamètre au niveau de leur commissure commune. Le décollement vers le bas est arrêté par une ligne d'adhérence très solide et il semble que la dissection ne puisse plus se poursuivre dans cette direction. L'orifice aortique ne parait pas très dilaté.

On prend donc les décisions suivantes : sacrifice de la valvule aortique car il parait peu probable que l'on parviennent à raccrocher solidement les commissures et à diminuer le calibre aortique de façon à rendre cette valvule continente. Mise en place d'une valve de Starr n°II. Résection vers le bas de toute la partie de l'intima décollée vers la valvule aortique en passant à 2 ou 3 mm de la ligne d'adhérence de cette intima à la paroi aortique. Fermeture vers le haut du cylindre aortique externe en suturant le cylindre interne au pourtour de la paroi aortique. On y arrive d'ailleurs assez difficilement car le cylindre externe est beaucoup plus large que le cylindre interne. Pour rétablir la congruence on plisse par quelques points en U la circonférence du cylindre externe au niveau de la face antérieure de l'aorte. La solidarisation des cylindres est effectuée par un surjet. La paroi

de l'aorte ascendante formée seulement par l'adventice et la partie externe de la media parait très résistante. On la conserve donc et l'on ferme l'aortotomie par un double surjet, appuyé sur du feutre de Teflon. Ainsi l'aorte ascendante reste dilatée, mais non anévrysmale. La paroi parait de bonne qualité. De plus la perfusion a déjà duré longtemps et il serait dangereux de la poursuivre encore pour placer une greffe de Teflon.

Arrêt de la circulation extra-corporelle. Le coeur assure d'abord une tension assez faible puis à l'aide d'Isupel une tension normale.

Le coma carus persiste après l'opération. Arrêt cardiaque irréversible le 12.2.1967.

A L'AUTOPSIE

- Epanchement péricardique de quelques ml de liquide séro-hémorragique.

- La dissection aortique :

La rupture intimale siège au dessus des ostia coronaires. Elle désinsère la partie haute de l'attache des valves sur le mur aortique et provoque ainsi l'insuffisance aortique. Le chirurgien a plicaturé l'aorte initiale et sur les 5 premiers cm de l'aorte, il n'y a plus d'intima. L'endaorte est représentée à ce niveau par la media clivée et rugueuse. On ne note aucune thrombose.

La dissection est pratiquement circonférentielle jusqu'à la partie moyenne de la crosse aortique. A partir de l'isthme aortique le clivage intéresse la paroi postérieure et gauche.

La dissection se poursuit sur l'aorte abdominale terminale les iliaques primitives et les deux iliaques externes et internes des 2 côtés en n'occupant que la moitié de la lumière artérielle. Il n'y a aucune thrombose ni dans la lumière de l'aorte ni dans le faux canal. On n'observe pas de réentrée.

La media est clivée de bout en bout dans sa portion externe et la paroi externe du vaisseau formée désormais par l'adventice et le segment externe de la media, apparait épaissi et lardacé.

L'endaorte est modérément athéromateuse.

Les branches de l'aorte :

Les vaisseaux de la base :

- le tronc brachiocéphalique est clivé sur les 15 mm examinés.

- les artères sous clavière droite, carotides primitives droite et gauche sont entièrement clivées.

- l'artère sous clavière gauche est clivée à moitié.

Les ostia des artères intercostales sont tous clivés. De même que l'artère rénale gauche.

Le coeur pèse 570 g.L'O.D. est dilatée. L'O.G. est dilatée. Le V.D. est dilaté et hypertrophié. Le V.G. est très dilaté et hypertrophié. Il existe une lésion de jet d'I.A., la valve de Starr est parfaitement posée et absolument étanche. Il n'y a pas de thrombose dans les cavités et les valves tricuspide, mitrale et pulmonaire sont normales.

Les coronaires droite et gauche ne sont pas disséquées ; modérément athéromateuses, elles n'ont pas de sténose supérieure à 40%.

Le myocarde est macroscopiquement normal.

- Autres viscères :

Le poumon droit pèse 715 g.

Il existe une thrombose artérielle pulmonaire certaine, relativement ancienne sans aspect d'infarctus.

Le poumon gauche pèse 515 g.

On note 3 thromboses des artères segmentaires de la pyramide basale, sans aspect d'infarctus.

L'autopsie n'a porté que sur le bloc coeur-poumons.

Examen histologique -

I - AORTE

1) Aorte ascendante - Media disséquée à l'union du 1/3 externe 2/3 internes. Par ailleurs, peu modifiée. On observe dans le canal de dissection, qui est par ailleurs bordé d'une épaisse néo-intima, un thrombus récent en voie d'organisation. L'adventice est scléreuse, siège de quelques infiltrats lymphoplasmocytaires.

2) Crosse de l'aorte - la dissection est très externe (à peu près à l'union du 1/6 externe, 5/6 internes). Les fibres élastiques sont peu modifiées. Epaisse néo-intima.

3) Aorte thoracique - Aspect identique. Le contingent externe des fibres élastiques de la media disséquée est extrêment réduit. Certains trousseaux de fibres élastiques rétractées saillent dans le canal de dissection.

4) Aorte abdominale - Athérome considérable avec dépôts lipidiques, lipophages, fibrose, néo-vaisseaux.

Dissection de la media à l'union 1/4 externe, 3/4 internes ; les fibres élastiques sont souvent épaisses, rubannées, par endroits écartées

et interrompues par des dépôts anhistes ne prenant que faiblement le bleu Alcian. L'adventice est scléreuse.

II - BRANCHES COLLATERALES DE L'AORTE -

1) Coronaires -

Coronaire droite : Endartérite avec athéromatose et quelques calcifications. Media d'épaisseur réduite, pauvre en fibres élastiques. Limitante élastique interne un peu épaisse, souvent interrompue.

Coronaire gauche : endartérite modérée avec athéromatose et fibrose. Media d'épaisseur très réduite. Les fibres élastiques paraissent par endroits dissociées et presque pulvérulentes.Cette coupe interesse également un fragment d'aorte, dont les fibres élastiques de la media sont souvent dissociées, interrompues par des dépôts de substance anhiste. Adventice fibreuse. Vasa vosorum à paroi épaisse. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires parfois importants. Suffusions sanguines abondantes autour du vaisseau.

Interventriculaire antérieure haute : athérome important. Media très réduite. La limitante élastique interne a par endroits disparu. Peu de fibres élastiques. Adventice à peu près normale. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires. Quelques artérioles à media très épaisse.

Circonflexe gauche : Epaississement considérable de l'intima. La media très réduite a, par endroits, presque totalement disparu.

2) Rénales -

Ostium rénal droit et gauche : athérome important. Dissection de la media avec épaisse néo-intima. Par endroits, les fibres élastiques sont interrompues par un dépôt anhiste bleu Alcian positif. Adventice fibreuse ; pas d'infiltrat lymphoplasmocytaire.

III - AUTRES ORGANES -

1) Myocarde : Quelques cicatrices fibreuses stellaires. Cellules myocardiques normales. Importantes suffusions sanguines interstitielles à l'angle dièdre antéroseptal.

2) Poumons : On observe : un infarctus pulmonaire récent du lobe inférieur droit entouré de zones d'alvéolite macrophagique avec hémosidérine abondante et de quelques polynucléaires. Pas de thrombose. Une thrombose non oblitérante, reperméabilisée, d'une grosse branche de l'artère pulmonaire au niveau du lobe inférieur gauche. Une seconde thrombose de plus petite taille est presque totalement oblitérante. Une congestion vasculaire importante et diffuse. Des foyers étendus d'alvéolite macrophagique et hémorragique, des corps amylacés parfois nombreux. Des images de bronchiolite suppurée parfois importante.

Enfin des lésions dystrophiques modérées à type de pneumonie réticulée hypertrophique au stade fibroblastocollagène.

Au total : Dissection ancienne de toute l'aorte.
Athérome modéré.

Les fibres élastiques de la media, parfois raréfiées, parfois épaissies et rubannées, sont souvent interrompues et écartées par des dépôts anhistes.

Les parois du canal de dissection sont recouvertes d'une épaisse néo-intima.

L'adventice est souvent épaisse et scléreuse.

D'autre part, on observe au niveau du parenchyme pulmonaire un infarctus récent du lobe inférieur droit, des lésions dystrophiques et de bronchiolite suppurée du côté gauche ; enfin, des thromboses reperméabilisées de branches de l'artère pulmonaire au niveau du lobe inférieur gauche.

OBSERVATION N° 8

M. Paul BLAS..., 71 ans, professeur en retraite est hospitalisé en urgence le 24.8.1960 dans le service du Pr LENEGRE. Il n'a aucun antécédent cardiovasculaire notable en particulier pas d'H.T.A.

Le 24.8.1960 à 6 heures du matin en sortant sa voiture du garage : malaise subit avec perte de connaissance durant environ 10 mn. Lorsqu'il reprend conscience il a une impression de malaise sans aucune douleur. Sa T.A. est alors imprenable. Dans la matinée, le collapsus persiste. Il ressent de plus un engourdissement et une crampe de membre supérieur droit avec abolition du pouls de ce côté. A 16 heures, on note : un endolorissement thoracique antérieur diffus ; le coeur est régulier à 60 avec frottement péricardique rude mésocardiaque ; l'artère humérale droite n'est pas perçue ; les artères humérale gauche, fémorales et carotides sont bien perçues. La T.A. est à 8 au membre supérieur gauche. Le patient est transféré à l'Hôpital Boucicaut avec le diagnostic d'infarctus du myocarde ou de dissection de l'aorte.

Examen à 20 heures le 20.8.1960 -

- Sueurs profuses. Nausées incessantes ; sans aucune douleur. La T.A. est à 7. Réapparition des pouls du membre supérieur droit. Sous perfusion de Levophed, la T.A. remonte à 10/6.

- E.C.G. à 20 h 45 : R.S. à 110 ; PR : 0,14sec ; AQRS +90° ; AT + 70° ; onde Q pathologique en D2, D3 et VF ; sus-dénivellation de ST très marquée dans ces 3 dérivations ; sous dénivellation de ST en D1 aVL, et de V4 à V7.

On porte le diagnostic d'infarctus du myocarde postéro-inférieur. On adjoint de l'héparine au traitement par les amines pressives. A 24 heures, nouvelle chute tensionnelle. Les pouls ne sont à nouveau plus perçus au niveau du membre supérieur droit. Après une brève réascension de la T.A., le malade décède à 2 h 20 le 25.8.1960.

AUTOPSIE -

L'autopsie met en évidence :

- un épanchement péricardique de 40 ml de sang incoagulable.

- une ecchymose volumineuse qui s'étend sur toute la paroi antérieure de l'O.D. jusqu'à l'auricule, les 4 premiers cm du tronc de l'artère pulmonaire et la face antérieure de l'aorte thoracique ascendante jusqu'à 2 cm du T.B.C. La limite supérieure de cette ecchymose est assez rectiligne. En arrière la face postérieure de l'aorte est noirâtre mais l'ecchymose remonte moins haut.

- une dissection aortique : la rupture intimale est totale et circonférentielle. Elle siège 20 mm au-dessus des sigmoïdes aortiques. La dissection se poursuit en bas et déborde la naissance de la coronaire

droite sur plusieurs cm. Elle se prolonge de part et d'autre du nid sigmoïdien correspondant qu'elle intéresse de part et d'autre. Il existe une zone d'accolement sur le bord postéro-gauche du cylindre aortique. La coronaire gauche n'est disséquée que sur 1/2 cm.

La dissection s'étend en aval sur les 4 premiers cm de l'aorte. Elle s'arrête au pied du T.B.C. Tout le canal endartériel retourné en doigt de gant s'invagine dans la portion horizontale de la crosse. Il s'en suit que l'extrêmité distale de ce cylindre n'est autre que la portion immédiatement sus-sigmoïdienne de l'endaorte. Par simple retournement ce lambeau aortique disséqué recouvre sa position initiale.

- Branches de l'aorte : elles ne sont pas disséquées. Néanmoins la portion de l'endaorte retournée aveugle en partie la naissance du T.B.C.

- Aorte : sur l'aorte sus-sigmoïdienne on note un athérome assez important, notamment, dans les nids valvulaires. Les lésions athéromateuses sont très discrètes sur l'aorte ascendante. Une plaque d'athérome située au pied du T.B.C. arrête le processus de dissection.

Coeur : poids : 490 g. L'oreillette droite est dilatée. Le V.D. est normal. L'O.G. est normale. Le V.G. est légèrement dilaté et hypertrophié. Les orifices mitral et tricuspidien sont normaux. Les valves sigmoïdes normales sont le siège d'un important athérome de leurs nids. La dissection s'étend jusqu'à l'anneau sigmoïdien, en s'insinuant entre les valvules en regard des commissures. L'hématome se prolonge dans la cloison inter-auriculaire.

Myocarde : lésions d'aspect ecchymotique de la partie postérieure de la pointe avec suffusions hémorragiques en flammèches séparées par des zones d'apoplexie.

Coronaires :

La gauche est athéro-sclérocalcaire et disséquée sur 1 cm à son origine. L'I.V.A. est le siège d'une occlusion calcaire ancienne totale sur 1 cm au niveau de son 1/3 moyen. Son 1/3 inférieur est libre. La circonflexe gauche calcifiée sans sténose importante .

La droite est le siège d'une dissection vraie sur plusieurs cm ; la lumière des coronaires ne semble pas avoir été notablement rétrécie par la dissection.

Autres viscères :

Les poumons : le droit pèse 370 g ; il existe un infarctus cortico sous cortical récent de la moitié postéro-inférieure du lobe inférieur droit. Sans thrombose décelable de la branche lobaire correspon-

dante ni obstruction des branches segmentaires. Le gauche pèse 280 g ; le lobe inférieur est le siège d'une hépatisation rouge.

Reins : le droit pèse 150 g ; le gauche 165 g ; ils sont congestifs.

Foie : cardiaque muscade pèse 1640 g -

Rate : très congestive pèse 145 g.

Les surrénales : sont normales.

Examen histologique -

I - AORTE -

1) Point d'arrêt de l'invagination -

Athérome considérable calcifié. Il existe une dissection de la media à sa partie moyenne. Le contingent externe des fibres élastiques est très altéré. Celles-ci sont dissociées, segmentées par des dépôts de substance anhiste. L'adventice, fibreuse, riche en vasa vasorum, est le siège d'importants infiltrats leucocytaires à prédominance lymphoplasmocytaire. Le contingent interne des fibres élastiques est moins altéré. Le néocanal est occupé par un caillot en voie d'organisation dans lequel sont noyés des faisceaux de fibres rétractées.

2) Aorte abdominale -

Intima irrégulièrement épaissie par un athérome important . Quelques dépôts calcaires pulvérulents. Media peu modifiée. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires autour de nombreux vasa vasorum.

II -ARTERES CORONAIRES -

1) Interventriculaire au 1/3 moyen :

Endartérite considérable avec athéromatose, fibrose, calcifications. La lumière constitue à peine le 1/6ème du diamètre total. Media très réduite. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires dans l'adventice.

2) Coronaire droite :

Athérome considérable par endroits calcifié. Dissection presque circonférentielle de la media à l'union du 1/4 externe et des 3/4 internes Le néocanal est occupé par du sang mais également par un petit caillot fibrinocruorique. La media est d'autre part très amincie et pauvre en fibres élastiques. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires autour des vasa vasorum.

III - AUTRES ARTERES -

1) Paquet poplité droit -

Endartérite importante. Fibrose nette de la media, cellules musculaires peu nombreuses et désorganisées. En outre, médiacalcose et en dehors de celle-ci, la media est le siège de formations vacuolaires de taille variable contenant une substance anhiste. Ailleurs s'observent des formations vacuolaires de petite taille contenant parfois un noyau. Il semble s'agir de cellules altérées. Par ailleurs, la limitante élastique interne est stratifiée. Hyperélastose de la limitante élastique externe. Fibrose de l'adventice. La veine est le siège d'un processus d'endophébite chronique.

2) Paquet tibial postérieur gauche -

Endartérite fibreuse modérée. Fibrose nette de la media dont les cellules musculaires et les fibres élastiques sont peu nombreuses. Limitante élastique interne dissociée et souvent absente. On observe des microcalcifications le long de la limitante élastique interne.

IV - AUTRES ORGANES -

1) Myocarde - On observe plusieurs foyers de fibrose interstitielle . En outre, importantes suffusions hémorragiques au niveau de l'angle dièdre postéroseptal qui est le siège d'un foyer sous endocardique de nécrose acidophile.

2) Reins - Très congestifs. Glomérules et tubules normaux Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires de la muqueuse des voies excrétrices témoignant d'une pyélonéphrite subaiguë. Discrète endartérite des vaisseaux interlobulaires et arqués.

3) Poumons - Alvéolite oedémateuse diffuse prédominant dans les lobes inférieurs. Quelques foyers d'alvéolite hémorragique et macrophagique. Scléro-emphysème des lobes supérieurs. Pas d'infarctus sur les coupes examinées.

4) Foie - Importante stase à prédominance centrolobulaire. Stéatose microvésiculaire essentiellement. Ictère important.

5) Rate - Stase importante. Hyalinose centrolobualire. Pulpe blanche normale.

6) Triceps - grands droits - pectoraux-diaphragme :

normaux.

Au total : il existe une dissection récente circonférentielle de l'aorte ascendante, clivant la media à sa partie moyenne, avec extension à l'origine des 2 coronaires.

D'assez nombreux dépôts anhistes dissocient les fibres élastiques de la media. L'aorte abdominale est normale, en dehors d'un athérome important.

OBSERVATION N° 9

M. BLA..., vendeur de meubles, 58 ans, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 19 mars 1969 pour une douleur thoracique.

En 1963, à l'âge de 62 ans, on découvre, lors d'un examen systématique chez ce patient qui n'a jamais souffert de maladie de Bouillaud une H.T.A. à 22-10, un souffle diastolique d'insuffisance aortique, une cardiomégalie et une aorte déroulée. Il n'a aucun signe fonctionnel jusqu'en juin 68 (67 ans), date à laquelle apparait une dyspnée d'effort et de primo decubitus sans douleur ni perte de connaissance. Il est hospitalisé une première fois à Boucicaut le 24.1.1969.

Examen :

Coeur : galop présystolique de pointe, souffle mésosystolique (3/10) et holodiastolique (6/10) au foyer aortique et le long du bord gauche du sternum.

Poumons : normaux à l'auscultation.

T.A. : 22/10 ; pouls périphériques égaux et symétriques avec syndrôme d'I.A.

Pas d'hépatomégalie ni d'oedème des membres inférieurs. P.V.:3,5cm

Examens complémentaires :

V.S. :2-9 : ionogramme sanguin normal ; cholestérol 3,30 g/l ; cléarance de la créatinine : 84 ml/mn ; sérologie de la syphilis négative. Protéinurie : 1 g/24 h. Débit urinaire des hématies : 16.200/mn, leucocytes 3.150/mn.

E.C.G. : RS à 80; H.A.G.;AQRS -45°. Bloc incomplet de branche gauche. Indice de Sokolow à 48. Troubles secondaires de la repolarisation de siège antéro-latéral.

Radio : cardiomégalie (rapport cardiothoracique :19/31). L'aorte ascendante est déroulée et augmentée de volume, avec saillie du bouton aortique. Le pédicule aortique mesure 83 mm. Il n'y a ni double contour ni calcification visible, ni rupture du parallélisme des bords. Discrètes opacités veino-capillaires pulmonaires.

Fond d'oeil : artères cuivrées et un peu irrégulières. Ebauche de croisements.

L'U.I.V. est normale.

EVOLUTION

Un traitement associant régime sans sel, diurétiques et hypotenseurs est institué à sa sortie de l'hôpital le 23.1.69. L'évolution

est sans histoire jusque dans les premiers jours de mars 69. Le patient est alors réveillé par une douleur thoracique en barre, antérieure, constrictive, intense sans irradiation. Cette douleur dure 1/4 heure. Le patient ne consulte pas. Le 18 mars 69 à 22 heures, il ressent une douleur progressivement croissante, thoracique gauche étendue du sternum à l'aisselle. Constrictive, elle irradie au creux épigastrique et s'accompagne de sueurs profuses. Cette douleur va persister malgré l'injection d'opaciés .Le malade est hospitalisé en urgence à Boucicaut le 19 mars 69 à 0 h 15.

Examen :

Température : 37°5 ; T.A. 14,5/8. Le coeur est régulier à 75. Souffle mésosystolique 3/10 ; souffle diastolique à 5/10 perçu du sternum au foyer aortique. Galop présystolique de pointe ; pas de frottement péricardique.

Poumons : quelques sibilants. Il n'y a ni hépatomégalie ni oedème des membres inférieurs.

Examens complémentaires :

V.S. : 10-23 ; urée 0,62 g/l ; glycémie 1,25 g/l ; ionogramme sanguin normal. Transaminases oxaloacétiques : 182 unités.

E.C.G.: RS à 55, PR :0,18 sec.;H.A.G. ;AQRS -45° ;AT + 90°; onde QS de V2 à V4 et onde de Pardee de V1 à V5.

Evolution

La T.A. se maintient. Elle est à 16,5/8 à 8 h et 22/11 à 13 h. A 13 h 30 le 19 mars 1969 : malaise et perte de connaissance. Arrêt cardiaque irréversible.

L'AUTOPSIE met en évidence

- un hémopéricarde de 900 ml de sang en partie caillotté.

- une dissection aortique récente. La rupture intimale d'entrée est située sur la face postérieure de l'aorte ascendante 40 mm au-dessus de l'anneau aortique en forme de V disposé horizontalement ouvert à droite avec une branche supérieure de 30 mm et inférieure de 22 mm. La dissection intéresse les versants postérieurs et externe de l'aorte ascendante et horizontalement jusqu'en un point situé en aval de l'ostium de la sous-clavière gauche. Il existe à ce niveau un orifice de réentrée admettant le pouce.

La dissection ne se poursuit pas en amont au-delà de l'orifice d'entrée et n'intéresse ni l'anneau aortique ni les coronaires. Une rupture de la paroi externe communique avec le péricarde à la face postérieure de l'aorte ascendante en regard de l'orifice d'entrée.

- L'aorte est le siège d'une série de renflements fusiformes.

Le calibre de la partie moyenne de l'aorte ascendante est de 10 cm. Il est de 9 cm à 3 cm au-dessus du T.B.C. et de 7 cm entre la carotide gauche et la sous-clavière gauche ; de 8,5 cm au-dessous de la sous-clavière gauche.

L'athérome prédomine sur l'aorte sous-rénale avec des ulcérations et des plaques fibreuses.

Le coeur pèse 720 g.L'O.D. et le V.D. sont dilatés. L'O.G. est dilatée, le V.G. est dilaté et hypertrophié, sa paroi mesure 19 mm. Une lésion de jet d'I.A. siège sous la partie moyenne de la valve antéro-droite. Les orifices mitral et tricuspidien sont normaux. L'orifice aortique mesure 78 mm de diamètre. Les valves sont normales. Les 3 sinus de Valsalva sont distendus avec discret capotage des valves antéro-droite et postérieure qui explique l'I.A.

- Les coronaires : la gauche a un calibre normal. L'I.V.A. : sténose entre 20 et 40 % au niveau du tiers supérieur ; thrombose récente et totalement occlusive à la naissance de la 1 ère diagonale. Au-dessous l'artère redevient perméable. La circonflexe est de fort calibre sans sténose significative. La droite est de fort calibre avec des sténoses inférieures à 30%.

- Myocarde : infarctus antéroseptal récent d'aspect hémorragique presque transmural bas situé, intéressant presque tout le versant septal de la pointe.

- Autres viscères :

Poumons : congestifs et oedémateux sans infarctus (le droit pèse 845 g, le gauche 750 g). Foie d'aspect modérément muscade, 2390 g. Reins congestifs.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

I - AORTE

1) Aorte ascendante

Endartère très modérément épaissie. Dissection de la media à l'union du 1/8 externe et des 7/8 internes. Des berges du néocanal se détachent quelques trousseaux de fibres élastiques rétractées, plus ou moins englobées par quelques dépôts fibrineux. Les fibres élastiques de la media sont très souvent écartées et interrompues par une substance anhiste bleu Alcian positive qui constitue par endroits des dépôts très importants. Dans l'adventice : assez importants infiltrats lymphoplasmocytaires dans topographie précise. Les vasavasorum sont à peu près normaux.

2) Aorte thoracique descendante

Aspect proche de l'aorte ascendante. L'atteinte de la media

est cependant bien moindre. Il n'y a pas de dissection sur cette coupe. Adventice normale ; vasa vasorum à peu près normaux. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires disséminés.

II - BRANCHES DE L'AORTE

1) Artères coronaires :

Interventriculaire antérieure

Athérome considérable sténosant et calcifié. Quelques suffusions hémorragiques interstitielles. Lumière incomplètement oblitérée sur cette coupe par un thrombus récent en voie d'organisation. Media très réduite. La L.E.I. parait souvent interrompue. Très nombreux lymphoplasmocytes dans l'intima et surtout dans l'adventice qui est peu fibreuse.

Circonflexe gauche

Important athérome incomplétement sténosant, hémicirconférentiel ; nombreux néo-vaisseaux, quelques calcifications. Fibrose modérée de la media. Interruption de la limitante élastique interne. Adventice peu modifiée. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires.

2) Autres collatérales

Tronc artériel brachicéphalique

Endartère épaissie par un athérome modéré. Media peu modifiée. Adventice très fibreuse. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires autour des vasa vasorum.

Paquet jambier droit

Il existe sur l'artère une plaque d'athérome avec quelques calcifications . Un vaisseau de taille assez importante venant de l'adventice traverse la media très amincie à ce niveau. Celle-ci est par ailleurs modérément fibreuse. Quelques microcalcifications sur la L.E.I. Fibrose de l'adventice. Les veines sont normales.

III - MYOCARDE -

1) Paroi antérieure du ventricule gauche

Infarctus récent transmural avec cependant mince liseré sain sous-endocardique et sous-épicardique. Dégénérescence et nécrose acidophile. Nombreux polynucléaires interstitiels. Graisse épicardique d'épaisseur réduite, péricarde viscéral épaissi et fibreux.

2) Pilier antérieur

Très importantes plages de sclérose peu cellulaire à prédominance sous-endocardique, au sein desquelles persistent cependant d'assez

nombreuses cellules myocardiques saines. Importante autolyse et segmentation.

3) Pilier postérieur

Importante sclérose interstitielle stellaire. Les cellules myocardiques paraissent normales par ailleurs.

4) Septum bas

Importante autolyse et segmentation. Infarctus récent avec nécrose acidophile, suffusions hémorragiques et nombreux polynucléaires.

5) Septum moyen

Aspect identique. Là encore, plages étendues de nécrose acidophile, polynucléaires nombreux, importantes suffusions hémorragiques.

Au total :

La dissection de la media aortique est ici très externe et récente. Cette media est le siège de dépôts d'une substance anhiste fortement colorée par le bleu Alcian, nombreux et souvent de grande taille.

Dans l'adventice, souvent fibreuse, s'observent d'assez nombreux lymphocytes et plasmocytes, parfois en manchon autour des vasa vasorum dont l'aspect est pratiquement normal. Quelques "segments d'arrêt" au niveau de l'aorte thoracique descendante.

On observe d'autre part un athérome assez important; aortique mais surtout coronarien. La lumière de l'interventriculaire antérieure est presque totalement oblitérée par un thrombus récent. Le myocarde est le siège d'un infarctus récent.

OBSERVATION N° 10

Mme BOY..., 67 ans, est hospitalisée en urgence dans le service du Professeur LENEGRE le 15.4.1965 pour une dissection de l'aorte.

Les antécédents de la patiente sont inconnus.

Dans la matinée du 15.4.1965, elle ressent brutalement une douleur très intense débutant dans le maxillaire et irradiant dans le dos et l'épigastre. Lors de la survenue de la douleur est apparue une déviation des traits vers la droite avec signe de Babinski. Un souffle diastolique est preçu à la base. Les pouls radial et carotidien sont plus faibles à droite. La T.A. est à 8/7 au membre supérieur droit, à 10,5/8 au membre supérieur gauche, 14/8 aux chevilles.

Examen le 15.4.1965 à 17 h.

Il persiste un endolorissement de la région épigastrique. On ne note ni dyspnée, ni cyanose. Température à 37°.

Coeur régulier à 70. Dans la région endapexienne : souffle holodiastolique 4/10 avec souffle systolique à 2/10. Au foyer aortique souffle diastolique 1/10 souffle systolique 2/10 ; le deuxième bruit est conservé. Le double souffle est perçu à 2/10 dans la gouttière latéro-vertébrale gauche.

T.A. 13.9 à droite, 15-5 à gauche. Les pouls sont tous perçus mais l'anévrysme des pouls radial et carotidien est retrouvée. Souffle systolique 3/10 sur la carotide droite.

Poumons normaux à l'auscultation. Jugulaires turgescentes ; absence d'oedème des membres inférieurs. Pression veineuse à 19-23. Signe de Babinski bilatéral sans déficit moteur ni anomalie des reflexes ostéotendineux.

Examens complémentaires

Hématocrite : 45% ; urée :0,42 g/l ; glycémie :1,70 g/l; Na 146 mEq/l ; K 4,90 mEq/l ; Cl 101 mEq/l ; bicarbonates : 23 mEq/l ; protides 17,6 mEq/l. Amylasémie normale (70 unités Karaway).

- E.C.G. (15.4.1965) Rythme sinusal à 70 avec extrasystoles ventriculaires PR :0,18 sec.; AQRS + 15° ; AT + 60°. Indice de Sokolow 26 ; discrète ischémie-lésion sous endocardique en V5 V6.

- Radio thoracique : Cardiomégalie aux dépens du ventricule gauche. L'aorte ascendante, horizontale et descendante est saillante et déroulée avec un double contour visible sur l'aorte descendante. Les artères pulmonaires sont hypertrophiées avec image veinocapillaire de poumon cardiaque.

Evolution : Mort subite peu de temps après l'admission.

L'autopsie met en évidence :

- Un hémopéricarde. Le péricarde est violacé, tendu et contient 540 g de liquide sanglant.

- Une dissection aortique récente.

. La déchirure intimale siège 40 mm au-dessus du bord libre des sigmoïdes aortiques. Horizontale, longue de 35 mm, elle intéresse la paroi postérieure et le bord gauche ainsi qu'une partie de la paroi de l'aorte. Irrégulière, elle s'étend jusqu'à 40 mm en amont de l'origine du T.B.C. La dissection s'étend en amont jusqu'au départ des artères coronaires. Elle se poursuit sur toute l'aorte. Elle se termine à la bifurcation aortique en respectant les artères iliaques.

L'extension circonférentielle est variable. De l'origine de l'aorte au T.B.C. la dissection est quasi circonférentielle. A la hauteur du T.B.C. : seule la paroi postérieure est intéressée avec, à ce niveau, une poche intramédiale ne contenant que de rares caillots. Au sein de cette poche passent les artères intercostales disséquées sur leur premier millimètre. L'extension décroît jusqu'à la bifurcation aortique où le décollement atteint seulement le quart antérieur de le circonférence. Il n'a pas été vu d'orifice de réentrée. En revanche, une rupture externe de l'adventice aortique est située sur la paroi postérieure au niveau du sinus de Theile 3 cm au-dessus de la racine de l'aorte. Au niveau de cette zone, amincie, cribriforme, la pression de l'aorte fait sourdre du sang rendant compte de l'hémopéricarde massif.

Branches collatérales

- sont intéressées par la dissection :

. Le T.B.C. qui est le siège d'une dissection récente avec hématome intramédial sténosant qui rétrécit de 60% la lumière vasculaire.

. La carotide primitive gauche est légèrement disséquée à son origine sans hématome.

. La sous-clavière gauche est clivée sur quelques mm à son origine.

. La rénale gauche à son origine sur quelques mm.

- sont respectées :

. carotide primitive droite.

. sous-clavière droite.

. Les coronaires; le tronc coeliaque; les mésentériques et la rénale droite.

L'aorte est le siège d'une athérosclérose importante épaississant la paroi avec des plaques fibreuses nombreuses.

Coeur : Il pèse 430 g. L'O.G. est dilatée et un peu hypertrophiée ; le V.G. dilaté et hypertrophié. L'O.D. est normale ; le V.D. est un peu dilaté et hypertrophié. Régurgitation aortique à l'épreuve de l'eau par distension de l'anneau avec insuffisance de coaptation valvulaire. Les trois autres orifices valvulaires sont normaux. L'artère pulmonaire n'est pas disséquée.

Les coronaires sont modérément athéroscléreuses de façon diffuse.

Le myocarde est normal.

Autres viscères

Poumons : le G pèse 540 g il est oedèmateux et congestif sans infarctus

le D pèse 900 g avec un oedème hémorragique prédominant au niveau du lobe supérieur sans aspect d'infarctus.

Cerveau : il pèse 1280 g. Il est le siège d'un oedème important, sans foyer hémorragique dans le parenchyme. Il n'y a pas d'occlusion des vaisseaux de la base qui sont souples et dépourvus d'athérosclérose.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

I - AORTE -

1) Aorte initiale

Athérome important. Début de la dissection siègeant à l'union du 1/3externe et des 2/3 internes de la media. Fibres élastiques par endroits interrompues pas des dépôts anhistes. Nombreux infiltrats leucocytaires polymorphes autour du vaisseau.

2) Aorte sous-isthmique

Endartère épaissie par un athérome important par endroits calcifié. La media dont les fibres élastiques sont par ailleurs modifiées est disséquée à l'union du 1/3 externe et des 2/3 internes sur les 3/4 de la circonférence. Dans l'angle d'écartement des fibres de la media, au niveau de la dissection : petit thrombus récent en voie d'organisation . On observe quelques infiltrats à prédominance lymphoplasmocytaire, sur chacune des berges de la dissection. Adventice et vasa vasorum normaux.

3) Bifurcation de l'aorte

Athérome en plaques par endroits calcifié. La media est disséquée sur les 4/5 de la circonférence à l'union du 1/4 externe et des 3/4 internes. Les fibres élastiques peu nombreuses sont par endroits interrompues. Fibrose de l'adventice. Vasa vasorum à paroi un peu épaisse. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires.

II - BRANCHES DE L'AORTE -

1) Sous-clavière à l'origine

Dissection de la media à l'union du 1/3 externe et des 2/3 internes sur un peu moins de la moitié de la circonférence. Fibres élastiques assez désorganisées et raréfiées. Dans la paroi disséquée, dont la partie interne saille fortement dans la lumière du vaisseau, existe un thrombus récent fibrino-cruorique en voie d'organisation. L'intima, au niveau de l'hémicirconférence opposée à la dissection, est le siège d'une plaque d'athérome. Importants infiltrats à prédominance lymphoplasmocytaire dans l'adventice.

2) Origine du tronc artériel brachiocéphalique

La media est clivée à l'union du 1/3 externe et des 2/3 internes sur le 1/3 de la circonférence environ. On observe dans l'angle d'écartement un thrombus en voie d'organisation avec riches infiltrats leucocytaires polymorphes, à prédominance lymphoplasmocytaire. Les fibres élastiques paraissent peu modifiées, raréfiées par endroits. Sur le reste de la circonférence, non disséquée, l'intima est le siège d'un athérome modéré.

3) Artères intercostales.

Intima peu modifiée. Media assez pauvre en cellules musculaires par endroits vacuolaires. Fibres élastiques peu nombreuses à la partie externe de la media. Abondantes mais désorganisées en dedans et surtout à la partie moyenne, où elles sont presque pulvérulentes. Adventice un peu épaissie.

4) Tronc coeliaque

Media disséquée. Fibres élastiques nombreuses, surtout au 1/3 externe de la media, désorganisées, souvent interrompues. Hyperélastose de la limitante élastique externe.

5) Artère rénale droite

Intima normale. Cellules musculaires de la media très clairsemées, désorganisées. Fibres élastiques dissociées. Là encore dépôts de substance anhiste de petite taille, siègeant surtout à l'union du 1/3 externe et des 2/3 internes, fortement colorés par le bleu Alcian. Hyperélastose de la limitante élastique externe. Adventice un peu épaissie.

6) Artère rénale gauche

Elle est le siège à son origine d'une dissection récente de la media à l'union du 1/3 externe et des 2/3 internes. Fibres élastiques peu nombreuses, souvent interrompues, dissociées. Plus loin à distance de la dissection, près du hile, on observe outre de nombreux dépôts anhistes très fortement colorés par le bleu Alcian, des formati-

ons arrondies optiquement vides qui paraissent correspondre à des cellules musculaires à direction anormalement longitudinales à cytoplasme vacuolaire. Endartérite fibreuse nette.

III - ARTERE PULMONAIRE-

Aspect histologique normal.

IV - COEUR ET SES VAISSEAUX

1) Le myocarde est le siège de quelques foyers de sclérose interstitielle peu étendus. On observe en outre, au niveau du muscle papillaire de la paroi postérieure moyenne une zone limitée de nécrose acidophile.

2) Coronaire gauche

Endartère épaissie par un athérome important. Fibrose de la media dont les fibres élastiques sont désorganisées, fragmentées, raréfiées. Limitante élastique interrompue. Pas de dissection.

3) Coronaire droite

et branches de la coronaire gauche d'aspect sensiblement identique.

V - AUTRES VISCERES -

1) Reins

Congestion diffuse. Quelques "pains à cacheter". Endartèrite modérée prédominant sur les artères de moyen calibre.

2) Foie

Stéatose macro et microvésiculaire diffuse. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires dans les espaces portes. Nette stase centrolobulaire. Ictère cellulaire modéré.

3) Poumons

Congestion modérée. Quelques foyers d'alvéolite oedèmateuse et macrophagique. Quelques lésions dystrophiques à type de pneumonie réticulée atrophique surtout.

Au total :

Dissection récente de toute l'aorte, étendue à l'origine des

vaisseaux brachiocéphaliques et de l'artère rénale gauche.

La media aortique est le siège en général :

- d'une fibrose avec diminution des cellules musculaires qui paraissent parfois vacuolaires.

- d'une dissociation des fibres élastiques par des dépôts anhistes très fortement colorés par le bleu Alcian.

Athérome aortique important. Enfin, zone limitée de nécrose acidophile au sein d'un muscle papillaire de siège postérieur.

OBSERVATION N°11

M. BRI..., 64 ans est hospitalisé le 16 juin 1970 dans le service du Professeur MAURICE pour une ectasie de l'aorte et des douleurs thoraciques. Ce patient obèse, aux antécédents d'hypertension artérielle (18-10) bien tolérée, ressent brusquement le 18 décembre 1969 au repos une douleur interscapullaire à irradiations ascendantes associée à une dyspnée et à une fièvre à 38°5. La douleur cède en un quart d'heure et se reproduit de façon identique 3 jours plus tard. La température est alors à 38°5. Le diagnostic porté est celui de congestion pulmonaire et des antibiotiques sont administrés. Le patient reprend ses activités et ne souffre plus jusqu'au 21 mai 1970 . Il est alors réveillé à 2 h du matin par une douleur dorsale intense en barre qui irradie dans la région précordiale et dure 8 h. Les jours suivants la douleur se reproduit mais elle est moins intense et plus brève ; on ne note ni chute tensionnelle ni signe électrique de nécrose. Une radio thoracique faite le 28 mai montre une volumineuse ectasie aortique qui motive l'hospitalisation de M. BRI.. dans le service du Professeur MAURICE.

Examen le 17.6.1970 -

Le malade n'a ni douleur ni dyspnée, 87 kg, 1,70 m ; température 38°.

Coeur : bruits sourds, rythme régulier à 100, dédoublement claqué du 2ème bruit au foyer aortique. Souffle télésystolique (1/10) au 3ème espace intercostal gauche.

T.A. : 15/10 - Artères périphériques toutes perçues et symétriques. L'auscultation pulmonaire est normale.

Il n'y a ni hépatomégalie ni oedème des membres inférieurs

L'examen neurologique est normal.

Examens complémentaires -

N.F.S. : 4.380.000 GR ; Hb :88% ; 6.600 G.B. ; PN : 74% ; V.S. : 109-123 ; urée :0,35 g/l ; glycémie :1,10 g/l ; ionogramme sanguin normal ; uricémie :56 mg/l ; cholestérol :2 g/l ; transaminases oxaloacétiques : 25 unités. Sérologie de la syphilis négative. Fibrinémie :8,7 g/l.

E.C.G. : R.S. à 71 ; extrasystoles auriculaires ; PR :0,20 sec.; AQRS -45° ; AT : 0°; indice de Sokolow : 9 ; pas de troubles de la repolarisation.

Radio : (18.6.1970) : volume cardiaque normal ; volumineuse dilatation de la partie terminale de l'aorte horizontale et de la descendante avec aspect de double contour bien visible sur l'aorte descen-

dante. En scopie : l'aorte dilatée n'est pas expansive.

Angiographie par voie veineuse : Aorte ascendante libre ; existence d'un très volumineux anévrysme après la naissance de la sous-clavière gauche. Cet anévrysme formé de 2 poches superposées laisse soupçonner l'existence d'une dissection.

La cinéangiographie confirme l'anévrysme thoracique et permet de mettre en évidence un gros anévrysme sous rénal. Elle affirme en outre la dissection en montrant une image linéaire postérieure, étendue, de la naissance de la sous-clavière gauche à la fourche aortique.

Evolution :

Le patient quitte l'hôpital le 29.6.1970. L'évolution est favorable sous régime sans sel et hypotenseurs, seule une crise douloureuse thoracique survient en octobre 1970.

Examen le 14.6.1971 -

Aucune douleur- pas de dyspnée ; auscultation cardiaque normale ; T.A.: 14/9,5 ; pouls périphériques tous perçus . E.C.G. inchangé par rapport au tracé de juin 1970. Aux rayons X : discrète augmentation de volume de l'opacité aortique.

OBSERVATION N° 12

M. BRI..., 57 ans, agent technique, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 1er février 1954 pour une insuffisance aortique compliquée d'I.V.G. Il n'a aucun antécédent pathologique en particulier pas d'H.T.A. ou de maladie de Bouillaud. En 1951, à 54 ans apparait une dyspnée d'effort modéré à 2 étages. En août 1953, à l'occasion d'un oedème pulmonaire, on constate un souffle diastolique d'I.A. La T.A. est à 18/4. A partir d'octobre 1953 : dyspnée d'effort et spontanée avec crises d'oedème pulmonaire subaigu nocturnes et douleurs en barre constrictives rétrosternales, survenant à l'effort et au decubitus.

Examen le 1.11.1954

Pâleur : dyspnée de decubitus à 2 oreillers. Température : 37°2.

Coeur : rythme régulier à 78 avec quelques extrasystoles. Choc de la pointe en dôme au 7ème espace intercostal gauche en dehors de la ligne mammelonnaire; frémissement systolique de base. Eclat du 1er bruit et galop protodiastolique à la pointe.

Au foyer aortique : souffle systolique rude à 5/10 ; conservation du 2ème bruit, souffle diastolique 5/10.

T.A.: 17/3 ; signes périphériques d'insuffisance aortique sur des artères scléreuses perçues aux quatre membres.

Poumons : râles sous-crépitants aux 2 bases. Ni hépatomégalie nisplénomégalie. Pas d'oedème des membres inférieurs. Pression veineuse à 9 cm ; diurèse 1200 ml.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

- N.F.S.:GR 3.860.000 ; GB 5 400; PN 59% ; E 5% B 1% ; L 25% ; M 10% ; V.S. 11-26 ; urée 0,45 g/l; sérologie de la syphilis négative. Test de Nelson négatif ; culot urinaire normal ; ni glycosurie ni protéinurie.

- E.C.G.: RS 66 ; HAG ; PR 0,20 sec. ; AQRS + 40° ; AT + 50°, indice de Sokolow à 82 ; H.V.G. de type diastolique.

- Radiologie : cardiomégalie aux dépens du ventricule gauche dont la pointe plonge dans le diaphgragme. L'aorte est très dilatée dans sa partie ascendante battante et expansive. Le bouton aortique fait saillie dans le champ pulmonaire gauche. Pas de calcification visible.

Angiographie veineuse (9.II.1954) : volumineuse dilatation de l'aorte ascendante dès son origine avec un liseré externe plus clair réalisant un aspect de double contour. Fuite aortique dans un V.G. dilaté.

Evolution :

Après une amélioration transitoire avec le repos, le régime sans sel et le traitement digitalique et diurétique, on assiste à une aggravation de l'insuffisance cardiaque. Décès le 9.VIII. 1954 en insuffisance cardiaque globale.

L'autopsie met en évidence :

- Un anévrysme de l'aorte ascendante se développant vers la droite jusqu'au T.B.C. qu'il intéresse. Cet anévrysme est entouré d'une gangue de tissu très fortement adhérante se prolongeant sur toute l'aorte descendante.

- Une dissection clive l'aorte :

La rupture intimale débute 35 mm au-dessus de l'ostium de la coronaire droite; perpendiculaire à l'axe de l'aorte, elle se prolonge jusqu'à 35 mm au-dessus et en avant de l'ostium de la coronaire gauche. La cavité de la dissection se poursuit sur l'aorte horizontale et se termine à lapartie moyenne de l'aorte descendante par un orifice de réentrée.

- Branches collatérales : les premiers centimètres des vaisseaux de la base sont intéressés par la dissection.

- L'athérome aortique est modéré sur l'aorte ascendante.

- Le coeur pèse 575 g. L'O.G. est hypertrophiée et dilatée. Le V.G. est très hypertrophié et dilaté. Le V.D. est un peu dilaté et non hypertrophié. Les sigmoïdes aortiques sont volumineuses surtout la gauche. Les autres orifices valvulaires sont normaux. Les coronaires sont sensiblement normales. Il n'y a pas de lésion du myocarde.

Autres viscères :

Les poumons : le droit pèse 530 g, il est oedèmateux avec une thrombose de l'artère lobaire supérieure droite sans infarctus ; le gauche pèse 1060 g et est très oedèmateux.

Foie muscade 1030 g.

Reins congestifs

Rate congestive.

OBSERVATION N° 13

Mme BRU..., 58 ans, femme de ménage, est hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE, le 16 septembre 1969 pour l'éventuelle indication opératoire d'une dissection de l'aorte. Cette patiente a une hypertension connue depuis l'âge de 32 ans (17/12). Lors d'un examen systématique en mars 1969, sa T.A. était à 21/12; L'hypertension était bien tolérée.

Le 27.4.1969, en sortant d'un bureau de vote, elle ressent une douleur brutale très intense, constrictive et de siège thoracique postérieur. Cette douleur s'accompagne d'une chute tensionnelle (maxima à 8) et dure 1 heure. Une douleur abdominale avec vomissements lui fait suite pendant une journée . Les mois suivants la symptomatologie se limite à une fébricule permanente à 38° et à des douleurs dorsales intermittentes. En juillet 1969, la constatation de modifications d'aspect de la crosse aortique fait suspecter une dissection de l'aorte et pratiquer à l'hôpital de Clermont-Ferrand une angiographie qui confirme le diagnostic.

La patiente est hospitalisée à Boucicaut le 16.9.1969.

Examen :

La malade se plaint de douleurs thoraciques postérieures calmées par l'aspirine . Elle n'est pas dyspnéique. Température à 37°2.

Coeur : rythme régulier à 70, signe de Harzer, pas de souffle audible bruits normaux. T.A.: 13,5/9 au membre supérieur droit, 11/8,5 au membre supérieur gauche. Les pouls et les oscillations sont symétriques aux 4 membres.

Poumons : normaux à l'auscultation. Le foie déborde de 2 travers de doigt le rebord costal ; il est sensible avec reflux hépato-jugulaire.
PV = 13 cm.

Examens complémentaires :

N.F.S. G.R. : 4.060.000 ; G.B. : 9 400 ; PN : 48% ; E : 3% ; L: 41% M : 8% .

V.S. : 59-80 ; urée : 0,45 g/l ; glycémie : 0,96 g/l ; fibrinémie : 7,5 g/l ; cholestérol : 3,35 g/l ; ionogramme sanguin : Na : 138 mEq/l Cl : 99 mEq/l ; R.A. : 26,1 mEq/l ; protides : 15,8 mEq/l.

Radio : discrète cardiomégalie ; la partie descendante de la crosse déborde dans le champ pulmonaire gauche. En O.A.G., elle est élargie,

Angiographie veineuse (9.II.1954) : volumineuse dilatation de l'aorte ascendante dès son origine avec un liseré externe plus clair réalisant un aspect de double contour. Fuite aortique dans un V.G. dilaté.

Evolution :

Après une amélioration transitoire avec le repos, le régime sans sel et le traitement digitalique et diurétique, on assiste à une aggravation de l'insuffisance cardiaque. Décès le 9.VIII. 1954 en insuffisance cardiaque globale.

L'autopsie met en évidence :

- Un anévrysme de l'aorte ascendante se développant vers la droite jusqu'au T.B.C. qu'il intéresse. Cet anévrysme est entouré d'une gangue de tissu très fortement adhérante se prolongeant sur toute l'aorte descendante.

- Une dissection clive l'aorte :

La rupture intimale débute 35 mm au-dessus de l'ostium de la coronaire droite; perpendiculaire à l'axe de l'aorte, elle se prolonge jusqu'à 35 mm au-dessus et en avant de l'ostium de la coronaire gauche. La cavité de la dissection se poursuit sur l'aorte horizontale et se termine à lapartie moyenne de l'aorte descendante par un orifice de réentrée.

- Branches collatérales : les premiers centimètres des vaisseaux de la base sont intéressés par la dissection.

- L'athérome aortique est modéré sur l'aorte ascendante.

- Le coeur pèse 575 g. L'O.G. est hypertrophiée et dilatée. Le V.G. est très hypertrophié et dilaté. Le V.D. est un peu dilaté et non hypertrophié. Les sigmoïdes aortiques sont volumineuses surtout la gauche. Les autres orifices valvulaires sont normaux. Les coronaires sont sensiblement normales. Il n'y a pas de lésion du myocarde.

Autres viscères :

Les poumons : le droit pèse 530 g, il est oedèmateux avec une thrombose de l'artère lobaire supérieure droite sans infarctus ; le gauche pèse 1060 g et est très oedèmateux.

Foie muscade 1030 g.

Reins congestifs

Rate congestive.

OBSERVATION N° 14

M. CHA..., 64 ans, est hospitalisé en collapsus dans le service du Professeur LENEGRE le 31.10.1954.

Cet hypertendu (maxima à 20-26 depuis l'âge de 45 ans) ne s'était jamais plaint de douleur thoracique. Le 29.10.1954, il ressent en se levant à 6 h 30 un malaise avec perte de connaissance. Quelques minutes plus tard, sa T.A. est imprenable.

Examen : dans la soirée :

Malade pâle. T.A. :14/8. Artères périphériques toutes perçues.

Coeur : galop présystolique sans souffle diastolique ni assourdissement des bruits.

E.C.G. R.S. à 92, PR : 0,26 sec. AQRS + 15° ; AT + 60° ; H.V.G. avec indice de Sokolow à 38 mm et troubles secondaires de la repolarisation, sans onde Q de nécrose.

Hospitalisé en collapsus, il décède peu de temps après son admission le 31.10.1954 à 17 h 30.

L'autopsie met en évidence :

- un hémopéricarde fait d'une coquille de sang noirâtre tapissant et collant les 2 feuillets du péricarde.

- une dissection aortique :

La rupture intimale en coup d'ongle, déchiquetée, mesurant 2 cm de long, siège 8 cm au-dessus de la sigmoïde droite. Une de ses extrémités atteint une plaque d'athérome.

Cette rupture communique avec une poche de dissection localisée à la face antéro-droite de l'aorte ascendante : cette poche, tapissée de caillots (80 g) est limitée en dedans par la media et l'intima et en dehors, par la partie externe de la media et l'adventice.

La dissection s'étend jusqu'à l'origine de la carotide primitive gauche sur la face supéro-gauche de l'aorte.

Une rupture externe qui permet au sang de fuser dans le péricarde, est notée en regard des sigmoïdes postérieure et droite.

L'aorte ascendante est libre d'athérome tandis que l'aorte thoracique descendante non disséquée est le siège d'un athérome en plaque.

Le coeur pèse 600 g.

L'O.G. est un peu dilatée ; le V.G. est hypertrophié et dilaté; l'O.D. est dilatée. On note une fusée hémorragique sur la cloison inter-auriculaire, dans sa partie basse juste au-dessus de la tricuspide. Les sigmoïdes sont normales. Les valves et les cordages de la mitrale sont épaissis.

Coronaires : La droite, née au-dessus de la dissection est normale. Sténose de 50% à l'origine de l'I.V.A. - sténose de 30% à l'origine de la circonflexe gauche.

Autres viscères

Poumons : le droit pèse 600 g ; le gauche pèse 565 g. Ils sont oedèmateux sans infarctus. Infiltration hémorragique discrète le long des axes broncho-vasculaires.

Foie : muscade 1 800 g

Rate : 240 g

Reins : droit 155 g ; gauche 145 g. Les capsules sont adhérentes et épaissies, les corticales granuleuses avec de nombreux kystes.

OBSERVATION N°15

Monsieur CHA..., 64 ans,chirurgien-dentiste, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE à Boucicot, le 3.7.1957, pour une insuffisance cardiaque globale.

Il a une hypertension artèrielle à 24/17 découverte fortuitement à 57 ans. A 60 ans : apparition d'une dyspnée d'effort. Le patient ne suit aucun régime et ses chiffres tensionnels s'inscrivent à 27/17. A 63 ans, (novembre 1956): crise d'oedème aigu du poumon. A partir de cette date, la dyspnée s'aggrave et survient au moindre effort. A 64 ans (en 1957) il ressent des douleurs constrictives en barres rétrosternales au moindre geste. Elles s'associent à une dyspnée majeure. Il est alors examiné à la consultation de cardiologie de l'hôpital Boucicaut On note : une T.A. à 24/13 ; une insuffisance cardiaque globale avec hépatomégalie à 4 travers de doigt et reflux hépato-jugulaire ; à la radio, une cardiomégalie prédominant sur le V.G. Le patient est hospitalisé à Boucicaut le 3.7.1957.

Examen : Douleurs rétrosternales en barre survenant au moindre geste ; dyspnée intense. Température : 38°2.

Coeur : rythme régulier à 120 ; pointe au 6ème espace 2 cm en dehors de la ligne médioclaviculaire; signe de Harzer; galop protodiastolique de pointe.
T.A. : 24/13 ; artères toutes perçues et symétriques.

Poumons : râles humide aux 2 bases.

Foie débordant de 3 travers de doigt avec reflux hépato-jugulaire.
Il n'y a pas d'oedème des membres inférieurs. La diurèse est de 1 litre.

L'examen neurologique est normal.

Examens complémentaires :

N.F.S. : G.R. : 3.645.000 ; G.B. : 9 300 ; Hb : 70% ; PN : 85%

V.S. : 110-137 mm; urée : 1,90 g/l ; glycémie : 1,30 g/l ; cholestérol : 1,86 g/l. Réactions sérologiques de la syphilis négatives. Protéinurie.

Fonds d'oeil : artères scléreuses ; exsudat suspapillaire droit ; pas d'hémorragie.

E.C.G. : R.S. à 87 ; PR : 0,17 sec. ; AQRS = 0° ; AT + 140° ; indice de Sokolow 55 mm. D.I.: 0,05 sec.; Troubles secondaires de la repolarisation en V5, V6 et V7.

Radio : cardiomégalie aux depens du V.G. ; arc supérieur gauche saillan

aorte descendante très augmentée de volume et déroulée.

Evolution :

Le 7.7.1957, à 13 h. : perte de connaissance de 5 minutes suivie à 17 h d'une violente douleur thoracique transfixiante en hémiceinture irradiant vres l'épaule gauche. Cette douleur atroce à type de broiement s'associe à une chute tensionnelle à 7/3 et à une suffocation intense. La douleur dure 2 h. Il n'y a pas de modification de l'E.C.G. Le patient s'endort à 19 Heures. Sa T.A. est alors à 19/12. Dans la matinée du 8.7.1957, il vomit est subictérique et obnubilé. Sa T.A. est à 18/9. Le rythme cardiaque est régulier à 90. Les pouls fémoraux sont bien perçus. A 15 heures 30 le 8.7.1957, il meurt subitement.

L'autopsie met en évidence :

- un hématome médiastinal important (600 g) à la fois antérieur, gauche, postérieur le long de la gouttière vertébrale gauche et supérieur diffusant au-dessus du pédicule bronchique gauche.

- un hémothorax gauche de 2 000 g avec 700 g de caillots.

- une dissection aortique :

La rupture intimale siège 7 à 8 mm en aval de l'ostium de la sous-clavière gauche. Linéaire et perpendiculaire au grand axe de l'aorte, elle intéresse les 2/3 de la circonférence aortique.

La dissection se poursuit sur l'aorte thoracique descendante et abdominale.

Elle se termine : 12 mm au-dessous de la naissance de l'artère rénale droite.

Il existe 3 déchirures de réentrée situées : l'une à l'origine de la mésentérique supérieure; l'autre à l'origine de l'artère rénale droite ; la dernière 12 à 15 mm au-dessous de l'artère rénale droite, elle est perpendiculaire au grand axe de l'aorte et longue de 15 mm. La dissection respecte les vaisseaux de la base.

L'aorte ascendante jusqu'à la rupture est libre d'athérome. Sur l'aorte descendante on noté un athérome diffus d'intensité moyenne. Certaines plaques d'athérome arrêtent le clivage. L'athérome est discret en regard de la rupture intimale.

Le coeur pèse 725 g.

L'O.D. est hypertrophiée et dilatée. Le V.G. est très hypertrophié et dilaté.

L'O.D. et le V.D. sont un peu dilatés et hypertrophiés.

Tous les orifices valvulaires sont normaux.

Coronaires :

Athérome diffus ; sténose de 50% sur la coronaire droite et l'I.V.A.

Pas d'infarctus myocardique.

Autres viscères :

Poumons : le droit 380 g ; le gauche 340 g sans anomalie notable.

Reins : le gauche 80 g. ; le droit 80 g ; corticale et médullaire très amincies non discernables ; aspect de néphrite chronique.

Foie : 1540 g congestif

Rate : 160 g normale.

OBSERVATION N° 16

M. COF..., 55 ans est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 22 septembre 1943 pour une dyspnée intense de type Cheyne-Stokes. Ce patient est sourd muet de naissance. En 1939, à 51 ans, il a une perte de connaissance qui régresse sans séquelle neurologique et s'accompagne d'une poussée tensionnelle à 30. A 52 ans : nouvel accident identique. A 53 ans, la perte de connaissance est suivie d'un déficit hémiparétique gauche laissant un certain degré d'hypertonie pyramidale. Deux accidents neurologiques lui succèdent. Le dernier survenu 2 mois avant l'hospitalisation est suivi d'une importante dyspnée d'effort.

Examen le 22 septembre 1943

Pâleur ; dyspnée de Cheyne-Stokes ; cyanose des extrêmités et des lèvres.

Température 37°5.

Coeur : rythme régulier, pointe perçue dans le 5 ème espace intercostal gauche ; éclat de 1er bruit et bruit de galop ; clangor du deuxième bruit et souffle systolique à la base.

Poumons : submatité et ronchus aux 2 bases.

TA 22/6. Artères humérales scléreuses, temporales sinueuses.

Foie : peu douloureux, débordant de 3 travers de doigt le rebord costal.

Rate : non perçue. Il n'existe pas d'oedème mais des varices des membres inférieurs.

Marche en fauchant du membre inférieur gauche. R.O.T. très vifs au niveau de l'hémicorps gauche. Signe de Babinski bilatéral.

Examens complémentaires

N.F.S. : GR 3.630.000, GB 11.500 ; PN 94% ; urée sanguine : 0,85 g/l ; réactions sérologiques de la syphilis négatives; protéinurie: 1,80 g/l ; nombreuses cellules épithéliales, nombreux leucocytes, et cylindres granuleux au culot urinaire.

Fonds d'oeil : normaux.

E.C.G. (dérivation standard) : RS à 120, PR : 0,16 sec ;AQRS-30° AT +180° ; troubles primaires de la repolarisation.

Radio : cardiomégalie ; la pointe est à 1 travers de doigt de la

paroi. L'arc supérieur gauche est très saillant sans double contour visible. Opacité hilaire d'oedème pulmonaire.

Evolution

Le 4ème jour de l'hospitalisation : coma carus avec intense polypnée. Quelques crachats hémoptoïques. Décès dans la soirée du 26 septembre 1943.

L'autopsie met en évidence :

- un épanchement péricardique de 100 ml de liquide citrin

- un hématome de la portion horizontale de l'aorte, de la taille d'un oeuf à grosse extrêmité antérieure, se poursuit sur l'aorte descendante.

- une dissection aortique :

. la rupture intimale siège aux bords antérieur et droit de l'ostium de la sous-clavière gauche ; de forme semi-circulaire, à bords nets, elle intéresse l'intima et la partie interne de la media.

. la dissection s'étend en amont au-delà des sigmoïdes jusqu'à la cloison qui sépare l'oreillette droite de l'aorte.

. elle se poursuit sur l'aorte thoracique descendante et abdominale.

. elle se termine à l'origine de l'artère iliaque primitive gauche

. elle intéresse les faces postérieure et gauche de l'aorte.

. un mural thrombus récent est situé en aval et à gauche de la sous-clavière gauche. Il occupe la plus grande partie de la poche de dissection . La paroi de l'aorte est à ce niveau altérée et fibreuse.

.aucune branche aortique n'est disséquée.

L'aorte est le siège d'un athérome net.

Le coeur pèse 680 g.

- l'O.G. est normale; le V.G. est très hypertrophié. Ses parois sont le siège de foyers multiples de fibrose. Un infarctus ancien intéresse la paroi basale.

- un thrombus fibrinocruorique récent sessile de la taille d'une noisette fait saillie sous la valve postérieure de la mitrale.

- les quatre orifices valvulaires sont normaux.

Coronaires : athérome marqué diffus sans sténose nette ; les vaisseaux

nés de la coronaire droite qui gagnent l'infarctus sont normaux.

Foie : 1800 g , muscade

Rate : 200 g.

Poumons : droit : 800 g., oedèmateux et congestif
gauche : 850 g., oedèmateux

Reins : droit : 150 g.
gauche : 150 g. Il est le siège d'un infarctus récent.

OBSERVATION N° 17

M. COH..., 70 ans est hospitalisé pour la deuxième fois dans le service du Professeur LENEGRE le 10.11.1959 pour une crise douloureuse compliquée d'une paraplégie régressive.

Ce patient avait eu un infarctus du myocarde en Août 1956, à l'âge de 67 ans. Sa T.A. était alors à 20 de maxima. Cet infarctus s'était compliqué d'ectasie pariétale. Une dyspnée indolore survenant pour des efforts de plus en plus minimes motive son hospitalisation pour la première fois à Boucicaut le 15 Mai 1957 à 68 ans.

Examen

Dyspnée de decubitus

Coeur : galop présystolique sans souffle audible.

T.A. : 19/14 ; les artères périphériques sont toutes perçues. L'auscultation pulmonaire est normale. Le foie déborde de 4 travers de doigt le rebord costal. Il n'y a pas d'oedème des membres inférieurs La pression veineuse est à 13 cm .

Examens complémentaires

N.F.S. : GR 4.560.000 ; GB 5.800 ; VS : 1-2 mm ; urée : 0,55 g/l

E.C.G. (15 MAI 1957) : Tachycardie sinusale à 110 ; H.A.G. ; AQRS -20° ; AT +150° ; indice de Sokolow : 39 . Onde Q pathologique de V2 à V5 avec discrète sus-dénivellation de ST dans ces dérivations.

Radio : cardiomégalie prédominant sur le ventricule gauche. L'aorte est modérément déroulée ; en scopie : la pointe bat mal.

Evolution :

Sous régime sans sel, digitaline et diurétiques le patient quitte l'hôpital le 31 Mai sans dyspnée ni signe d'insuffisance cardiaque. Il se maintiendra ainsi jusqu'au 7 Février 1959 .

C'est alors qu'il ressent en se déshabillant, brusquement à 22 heures, une douleur rétrosternale intense, à type de crampe qui irradie vers les omoplates. Au bout de 10 minutes la douleur atteint l'abdomen, les lombes et les deux membres inférieurs. Elle s'accompagne d'une paraplégie flasque avec troubles sphinctériens. La douleur s'atténue en 12 heures. La paraplégie flasque disparait le lendemain.

Deuxième hospitalisation dans le Service de Professeur LENEGRE le10.11.59

Examen

1,64 m ; 55 kg. Endolorissement lombaire et épigastrique sans dyspnée. Température à 38°.

Coeur : rythme régulier à 100 ; galop présystolique ; pas de souffle audible. T.A. : 13/8 aux deux bras les artères périphériques sont toutes perçues symétriquement.

Poumons cliniquement normaux.

Hépatomégalie de 3 travers de doigt, non douloureuse sans reflux hépato-jugulaire. Pression veineuse : 10-12 cm.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

N.F.S. GR : 4.500.000 ; GB 6 800 ; V.S. 15/32 mm ; urée :0,95g/l SGOT 20 unités ; cholestérol : 3 g/l ; réactions sérologiques de la syphilis négatives ; acide urique : 105 mg/l ; culot urinaire normal.

Angiographie veineuse le 21 Février 1959

La lumière de l'aorte après un rétrécissement au niveau de la crosse, s'élargit au niveau de la descendante (passant de 32 à44 mm) et redevient normale à hauteur normale du diaphragme. Un double contour s'étend du 1er gros tronc de la base à l'orifice diaphragmatique. Il est visible en avant et en arrière, mesure de 16 à 18 mm d'épaisseur ; ses bords sont réguliers.

Evolution

Du 13 Février au 3 Mars 1959, Monsieur COH... se plaint de douleurs paroxystiques. Débutant dans les 2 régions iliaques elles irradient à la face antérieure des cuisses jusqu'aux genoux et durent 10 minutes. Jusqu'en juillet 1965 sous traitement médical le patient n'est pas dyspnéique et ne souffre plus. A partir de Juillet 1965 : apparition de dyspnée d'effort et de decubitus et de douleurs angineuses.

Il est hospitalisé pour la troisième fois à Boucicaut le 10 septembre 1965 en insuffisance cardiaque globale. Les examens cliniques biologiques et électriques ne montrent pas de signes en faveur d'un infarctus récent ou d'une reprise du processus de dissection aortique. Après une amélioration transitoire des signes d'insuffisance cardiaque, apparaissent des douleurs thoraciques antérieures permanentes accompagnées d'une chute tensionnelle à 9/7.

Le décès survient le 14 Septembre 1965 à 15 heures.

L'autopsie met en évidence

- Un hémopéricarde de 100 ml, constitué de liquide séro-hémorragique. La cavité péricardique est libre.

- Des lésions complexex de l'aorte.

a) Au niveau de la crosse : la circonférence de l'aorte est de 72 mm en regard du T.B.C. Les 3 gros troncs de la base sont normaux.

b) Au niveau de l'aorte thoracique : on note une dilatation fusiforme de 13 cm de long, commençant 3 ou 4 cm au-dessous de l'isthme. L'aorte très volumineuse à ce niveau, adhère à la plèvre médiastine gauche et au péricarde postèrieur. Cette dilatation débute assez progressivement et atteint son maximum 8 cm en aval de l'isthme où elle mesure 135 mm. Elle se termine sur 2 à 3 cm.

C) L'aorte thoracique basse a un diamètre de 75 mm. A l'ouverture on note un athérome important avec des plaques fibreuses dont plusieurs sont ulcérées. Aucun clivage de la media. Une thrombose ancienne très adhérente occupe 40% de la paroi aortique sur une hauteur de 10 cm et une épaisseur de 3 à 4 mm. Elle débute 6 cm en aval de l'isthme. Une thrombose semi-récente est plaquée sur la thrombose ancienne. Elle réalise une occlusion à 30% 6 cm au-dessous de l'isthme et à 70 % à la partie inférieure de l'aorte thoracique. Aucun orifice d'entrée ou de sortie n'est visible.

Sur la marque distale de la thrombose, en coupe verticale, la paroi aortique devient brusquement plus épaisse avec à ce niveau un bec dirigé vers la lumière aortique.

Le coeur pèse 618 g.

L'O.G. est dilatée sans lésion de jet. Le V.G. est dilaté et hypertrophié avec un mural thrombus volumineux implanté sur la moitié inférieure du dièdre antéroseptal.

L'O.D. est dilatée . Le V.D. est dilaté et hypertrophié. La valve mitrale et l'appareil sous valvulaire sont normaux de même que l'orifice aortique.

Coronaires

Gauche : ostium volumineux et non sténosé ; circonflexe athéromateuse sans sténose. Sur l'I.V.A. : thrombose semirécente à 1 cm de son origine et thrombose ancienne longue de 10 à 15 mm au 3ème centimètre. Deux artères diagonales sont sténosées à 90% sur leurs premiers mm.

Droite : occlusion totale sur 15 mm au bord droit. Le reste de l'artère est perméable.

Myocarde : infarctus transmural atrophiant de la moitié inférieure de la paroi antérieure jusqu'à la pointe, des 3/4 inférieurs du dièdre antéroseptal et des 2/3 inférieurs du septum moyen.

Autres viscères :

Poumons : gauche : 475 g. Infarctus récent du lobe inférieur.

droit : 1070 g congestif et oedèmateux.

Foie ; 1500 g. , muscade

Rate : 250 g.

Reins : gauche : 125 g ; capsule épaissie ; droit : 130 g ; pas d'infarctus visible. Artères rénales athéromateuses non sténosées.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

I - AORTE THORACIQUE

Athérome considérable. Pustule athéromateuse ulcérée avec en regard un thrombus en partie organisé. Media extrêmement réduite, clivée, sur un peu plus de l'hémicirconférence, à l'union du 1/4 externe et des 3/4 internes. L'interstice entre les deux parties de la media clivée est occupé par un tissu conjonctif riche en néovaisseaux et pauvre en cellules. Adventice très fibreuse, voire hyaline, riche en vasa vasorum et en infiltrats lymphoplasmocytaires à disposition périvasculaire fréquente . Sur un autre fragment, la partie interne de la media clivée souvent segmentée, paraît interrompue au niveau d'un dépôt de cristaux lipidiques. Sur d'autres fragments, où la media est moins réduite, on observe par endroits une interruption des fibres élastiques, d'ailleurs assez rares, par quelques dépôts anhistes.

II - ARTERES CORONAIRES

1) Interventriculaire antérieure haute

Important athérome sténosant, plusieurs hémorragies interstitielles. Media très réduite.

2) Interventriculaire antérieure moyenne

Aspect identique. Une artère de plus petit calibre est le siège d'une thrombose ancienne reperméabilisée.

3) Circonflexe gauche avant le bord gauche

Athérome modérément sténosant. La media, amincie, est riche en fibres élastiques souvent épaisses, mal individualisées, désorga-

nisées. La limitante élastique interne est souvent interrompue et absente. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires autour des vasa vasorum.

4) Coronaire droite à l'origine

Athérome modéré à peine sténosant. Media amincie, assez pauvre en fibres élastiques. Limitante élastique interne un peu épaisse et souvent interrompue.

5) Coronaire droite après le bord droit

Endartérite considérable avec athéromatose et fibrose.
Il existe trois lumières très réduites ; thrombose ancienne reperméabilisée. La media est également très altérée, très réduite et par endroits a presque totalement disparu.

III - AUTRES ARTERES

1) Paquet tibial postérieur gauche

Très important athérome réduisant de moitié la lumière de l'artère associant athéromatose, sclérose et calcifications. La media est parcourue de nombreux vaisseaux. La limitante élastique interne est mal visible, souvent interrompue. Dans l'adventice, on observe un épaississement de la paroi de nombreux vasa vasorum. Les veines, dont l'intima est fibreuse et irrégulièrement épaissie, sont le siège d'un processus de phlébite chronique.

2) Paquet tibial postérieur droit

Aspect identique, mais athérome plus important. Thrombose pariétale récente en voie d'organisation sur plaque.

IV - AUTRES ORGANES

1) Myocarde

Il est le siège d'un infarctus ancien dont l'extension paraît importante puisqu'on le retrouve sur tous les prélèvements non seulement antérieurs et antéro-septaux, mais aussi au niveau de la paroi postérieure sus-apicale horizontale. Il s'agit de sclérose peu cellulaire, presque hyaline, parfois sous endocardique mais le plus souvent transmurale :

Il paraît exister cependant des lésions plus récentes : petits foyers de nécrose acidophile de siège sous-endocardique au niveau de la paroi antérieure sus-apicale horizontale.

Enfin, il paraît exister untrès petit foyer de sclérose molle dans un muscle papillaire au niveau de la paroi antéro-septale horizontale.

On observe d'autre part plusieurs thrombi muraux en voie d'organisation.

2) Poumons

Infarctus récent du lobe inférieur gauche. Lésions dystrophiques modérées à type de pneumonie réticulée atrophique surtout, mais aussi hypertrophique, avec par endroits métaplasie cubique du revêtement alvéolaire.

Le parenchyme pulmonaire droit est très altéré, siège d'alvéolite oedèmateuse, hémorragique, macrophagique et leucocytaire diffuse. Rares foyers d'alvéolite fibrineuse.

3) Foie

Très discrète fibrose à prédominance périportale, siège de quelques infiltrats lymphoplasmocytaires. Nette stase centrolobulaire avec souffrance hépatocytaire. Stéatose micro et macrovésiculaire, médiolobulaire. Très minime ictère cellulaire. Aspect de foie cardiaque.

4) Rate

Discrète atrophie de la pulpe blanche. Stase importante;hyalinose nette.

5) Surrénales

Congestives, non délipidées, normales. Artériolohyalinose nette des vaisseaux péri-surrénaliens.

6) Rein droit

Il est le siège d'un petit adénome sous cortical à cellules basophiles, bien limité. Dans le parenchyme rénal, adjacent existent quelques infiltrats lymphoplasmocytaires.

Le parenchyme rénal est par ailleurs peu modifié. Discrète sclérose interstitielle. Quelques zones d'ectasie tubulaire réalisant des aspects "pseudo-thyroïdiens" . Endartérite fibreuse de certains vaisseaux.

Au total :

Il existe ici un athérome considérable. La media est le plus souvent réduite, parfois siège de quelques rares dépôts de substance anhiste. Il existe une dissection aortique ancienne cicatrisée.

En regard de celle-ci, un athérome considérable avec thrombus pariétal.

D'autre part, infarctus du myocarde ancien avec quelques remaniements récents et thrombi muraux.

Adénome rénal de petite taille.

Infarctus pulmonaire récent du lobe inférieur gauche sans thrombose artérielle sur les coupes examinées.

Bronchopneumonie droite.

OBSERVATION N° 18

M. COU..., 53 ans, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 12 Février 1954, pour des douleurs thoraco-abdominales. Il est fébrile et porteur d'une cardiopathie valvulaire. A 13 ans une crise de R.A.A ne laisse aucune séquelle valvulaire. A 30 ans (1932) apparition d'une dyspnée d'effort.

Jusqu'à 48 ans il n'a subi aucun examen médical. A cet âge est noté un souffle diastolique discret au foyer aortique. A 50 ans une hypertension à 18-19 de maxima est constatée pour la première fois à l'occasion d'une hématurie. Quelques mois plus tard : le 2 Juin 1952, il ressent brusquement une douleur constrictive sous costale droite à irradiation interscapullaire. En l'absence de fièvre et de calcul vésiculaire le diagnostic de cholecystite est néanmoins porté. Le patient reprend ses activités jusqu'au 9 Février 1954. Ce jour-là il ressent une douleur de l'hypochondre droit bloquant l'inspiration irradiant dans tout le thorax mais surtout à l'épaule droite. La douleur s'accompagne de sueurs et d'impression de voile devant les yeux. Le lendemain la douleur persiste atténuée et associée à des vomissements. La température est à 38° .Il est hospitalisé à Boucicaut le 12 Février 1954.

Examen

déshydratation intense. Température : 41°

Coeur ; rythme régulier à 90 ; choc en dôme de la pointe perçue en dehors du mammelon dans le 6ème espace intercostal gauche. Souffle diastolique entendu dans tout le précordium et maximum (7/10) au foyer aortique, avec frémissement diastolique. Souffle systolique 4/10 maximum au foyer aortique avec conservation de 2ème bruit ; roulement de FLINT et galop protodiastolique de pointe.

T.A. : 13/3. Les artères indurées sont toutes perçues symétriquement avec un syndrôme d'insuffisance aortique.

Poumons : râles bronchiques dans les 2 champs et submatité des 2 bases.

Foie non perçu.

L'abdomen est souple sans signe de Murphy ni splénomégalie.

Il n'y a ni signe de phlébothrombose ni oedème des membres inférieurs.

La diurèse est à 900 ml.

Examens complémentaires

N.F.S. : GR 4.590.000 ; GB 7 800 ; Hb 90% ; PN 74% ; V.S. : 61-99 mm ; urée : 2,70 g/l ; glycémie : 0,95 g/l ; cholestérol :1,70g/l protides totaux : 69 g/l ; sérologie de la syphilis négative ; ni protéinurie, ni glycosurie ; culot urinaire normal.

Liquide de ponction de plèvre gauche : albumine 13 g ; quelques cellules (80% de polynucléaires, 20 % de lymphocytes) - culture stérile.

Fonds d'oeil : Normaux en dehors des signes liés à l'I.A.

E.C.G. : R.S à 92 ; H.A.G. ; AQRS +20 , AT -150° ; indice de Sokolow à 41 ; B.I.G. ; troubles secondaires de la repolarisation en V5-V6.

Radio : cardiomégalie aux dépens du V.G. avec une pointe plongeant dans le diaphragme. L'aorte est déroulée. Pas de double contour visible. Opacité hilaire d'oedème pulmonaire, culs de sac pleuraux comblés. En scopie, mouvement de sonnette cardio-aortique.

Evolution

Sous traitement tonicardiaque, anticoagulant et antibiotique, l'évolution est marquée par l'apparition d'une expectoration mousseuse et hémoptoïque. L'azotémie baisse progressivement. Elle est normale le 8 Mars. Le 12 Mars, l'E.C.G. enregistre une ischémie sous endocardique latérale qui disparaitra le 5 Avril. Le 1er Avril, à 14 heures Monsieur COU... ressent une nouvelle douleur de l'hypocondre droit bloquant l'inspiration. Très intense, permanente avec des paroxysmes, elle s'associe à des vomissements. La crise persiste toute la nuit. La température est à 38° avec un point douloureux sous costal droit. On note un sub-ictère conjonctival. Dans les urines : traces de sels biliaires, pas de pigments. La symptomatologie douloureuse persiste sans changement et le patient décède le 26 Avril 1954.

L'autopsie met en évidence :

- une pleurésie droite (500 g de liquide bouillon sale)

- une dissection de l'aorte :

. La rupture intimale siège 15 à 20 mm au-dessus de l'anneau aortique.

. La déchirure est transversale et presque totalement circonférentielle, ses 2 extrêmités se chevauchent juste au-dessus et en avant de la naissance de la circonflexe gauche où 8 mm les séparent. La rupture intéresse les 3/4 internes de la media.

. La dissection s'étend en amont jusqu'aux sigmoïdes aortiques et même jusqu'au fond du nid de la sigmoïde postérieure.

. En aval la dissection remonte jusqu'au T.B.C. en avant et à la sous-clavière gauche en arrière.

. Un orifice de réentrée transversal siège en regard de l'ostium de la sous-clavière et marque la fin de la dissection. Elle est transversale sur la paroi postéro-inférieure de l'aorte.

- les branches collatérales de la base ne sont pas disséquées

- l'aorte est le siège d'un athérome discret.

Le coeur pèse 620 g.

Les quatre cavités sont dilatées et hypertrophiées. Les valves aortiques sont un peu symphysées. Epaissies sur leur bord libre, elles sont éversées par l'étirement de la commissure droite.

Coronaires et myocarde sont sensiblement normaux.

Autres viscères

Poumons : le droit pèse 960 g, il est oedèmateux ; une poche pleurale de sang coagulé est située dans la scissure interlobaire. Thrombose de l'artère inférieure droite.

le gauche pèse 850 g , il est oedèmateux. Thromboses fibrino-cruoriques du lobe supérieur gauche sans infarctus.

Foie :(2 450 g) muscade; La vésicule biliaire est normale, les voies biliaires perméables.

Rate :(140 g) normale.

Reins : le droit : 220 g ; le gauche :250 g . Ils sont normaux.

Veines surales : thromboses d'âges différents dont certaines récentes.

OBSERVATION N° 19

M. DEL..., 54 ans , est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 9 Juillet 1959 pour une crise douloureuse thoracique.

Ce patient n'a aucun antécédent notable jusqu'à 51 ans (en 1956). On note alors, à l'occasion de douleurs thoraciques atypiques une T.A à 20/12,5 et à l'E.C.G. une H.V.G (Sokolow à 41), un BIBD et une ischémie lésion sous épicardique antéro-latérale. Jusqu'à 54 ans son état reste stationnaire. En Juin 1959, apparaissent des crises douloureuses lombaires au decubitus nocturne qui durent 1 h. et se calment spontanément. Une fébricule à 38° et une dyspnée d'effort s'y associent. Il est hospitalisé à Créteil où les différents examens radiologiques des voies digestives et biliaires et l'U.I.V. sont normaux. A la radio l'aorte est très déroulée. L'E.C.G. enregistre toujours des troubles primaires de la repolarisation latéraux. A sa sortie de l'hôpital, Monsieur DEL... reste fébrile (38°) mais ne souffre plus. Le 9 Juillet 1959 à 15 h., au repos, le patient ressent une douleur rétrosternale en barre, constrictive, très violente, continue avec des paroxysmes sans irradiation. Des nausées et des sueurs s'y associent. A 17 heures : la T.A est à 9 de maxima. Malgrè 2 cg de morphine la douleur persiste lors de l'admission à l'hôpital BOUCICAUT.

Examen (le 9 Juillet 1959 à 20 heures)

Température à 38°2. Pâleur et cyanose des extrêmités. Pas de dyspnée de decubitus.

Coeur : pointe au 5ème espace intercostal gauche. Rythme régulier à 70, galop protodiastolique. Souffles diastolique (4 à 5/10) et systolique (1/10) maxima au foyer aortique.

Poumons : submatité et diminution du murmure vésiculaire aux 2 bases.

T.A : aux deux membres supérieurs : 20/10,5 à gauche ; 14,5/7 à droite. Les pouls radial et carotidien droits sont moins bien perçus à droite qu'à gauche.

Turgescence des jugulaires. Le foie déborde de 3 travers de doigt le rebord costal. Il n'y a ni oedème ni signe de phlébo-thrombose des membres inférieurs.

Pression veineuse : 22,5- 26 cm

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

V.S : 22 - 53 mm ; urée sanguine : 0,60 g/l ; fibrinémie :

4 g/l ; transaminases normales 7 heures et 17 heures après la douleur ; cholestérol sanguin : 2 g/l ; sérologie de la syphilis négative.

E.C.G. : RS à 72 ; PR : 0,16 sec. ; ischémie sous épicardique de V3 à V7.

Radio : cardiomégalie aux dépens du V.G. L'aorte ascendante est très augmentée de volume et fait saillie dans le champ pulmonaire droit. Augmentation de l'arc supérieur gauche sans aspect de double contour ; poumon cardiaque.

Evolution

Malgrè les opiacés la douleur persiste avec des crises subintrantes. Pas de modification tensionnelle. Mort subite le 11 Juillet 1959 à 7 heures.

L'autopsie met en évidence :

- Un hémopéricarde de 850 g fait de sang liquide avec de nombreux caillots.

- Un anévrysme aortique sacciforme dont le collet transversal mesurant 17 mm est situé sur le bord gauche de l'aorte juste au-dessous de l'orifice du tronc coeliaque. Cet anévrysme a des parois constituées par l'adventice, les 3 tuniques aortiques s'interrompant au pourtour de son collet. De plus il ne communique pas avec la dissection.

- Deux dissections aortiques

a) l'une ancienne dont la rupture intimale aux bords obturés par un thrombus fibrinocruorique organisé siège sur les 3/4 antérieurs de la circonférence de l'aorte abdominale. Le clivage se poursuit en aval jusque sur l'iliaque externe gauche, l'iliaque primitive droite étant respectée. En amont la dissection s'étend sur la crosse. Les branches collatérales de l'aorte abdominale ne sont pas disséquées. En revanche, le T.B.C est disséqué en totalité. La carotide gauche sur quelques mm. Sur la sous-clavière gauche est noté un hématome sténosant. La sous-clavière et la carotide droite sont respectées par la dissection.

b) l'autre récente dont la rupture intimale siège un peu au-dessus de la commissure postéro gauche. La déchirure est presque transversale en coup d'ongle longue de 12 mm. La dissection s'étend sur l'aorte ascendante. Le néocanal est vide de sang. Une rupture externe verticale longue de 25 mm fait communiquer la dissection avec le péricarde. Elle siège en dedans et en arrière de l'ostium coronarien gauche, contre la paroi de l'oreillette droite.

Le coeur pèse 570 g.

O.G un peu dilatée et hypertrophiée ; V.G hypertrophié et non

dilaté ; O.D dilatée et hypertrophiée avec une C.I.A fonctionnelle

L'orifice aortique et les autres orifices valvulaires sont normaux.

Coronaires : sténose de 50% à l'origine de la coronaire droite ; sténose de 50% sur le premier tiers de l'I.V.A ; sténose à 30% sur la circonflexe gauche. La marginale gauche est le siège d'une thrombose ancienne, rendant compte d'un infarctus intramural de la partie moyenne du bord gauche entre les 2 pilliers.

Autres viscères :

Poumons : droit (560 g) ; gauche (450 g). Ils sont oedèmateux et congestifs sans infarctus.

Foie : muscade

Rate : congestive

Reins : droit (205 g) ; gauche (205 g) ; kyste cortical de la taille d'un gros pois.

Surrénales : quelques adénomes de la taille d'un grain de blé.

OBSERVATION N° 20

M. DEV..., 47 ans, chaudronnier, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 7 Août 1950 pour une insuffisance cardiaque. Il n'a aucun antécédent pathologique jusqu'en 1948 date à laquelle apparaissent une asthénie et de la dyspnée d'effort. A 47 ans (1950), brusquement il est saisi par une douleur précordiale et épigastrique en barre qui l'oblige à s'étendre sur son lit. La douleur dure 20 minutes. Son médecin note alors un souffle systolo-diastolique pour la première fois. Cette douleur est suivie d'une aggravation de l'insuffisance cardiaque avec d'importants oedèmes des membres inférieurs et une dyspnée de decubitus qui motive son admission à l'hôpital Boucicaut.

Examen le 7 Août 1950

Dyspnée de decubitus. Température ; 38°

Coeur : arythmie complète à 80 ; souffle systolique (6/10) et souffle diastolique (8/10) maxima au foyer aortique et entendus sur toute l'aire précordiale ; roulement diastolique de pointe ; galop proto-diastolique.

Les artères sont toutes perçues. T.A : 13/6

Poumons : submatité et abolition des vibrations vocales aux 2 bases ; foyer de sous crépitants à droite.

Foie douloureux avec reflux hépatojugulaire ; oedèmes des membres inférieurs remontant jusqu'aux lombes. Diurèse : 500 ml

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

Urée : 0,85 g/l ; traces de protéînurie ; sérologie de la syphilis négative.

Fonds d'oeil : normaux

E.C.G. : tachysystolie auriculaire à 150 ; rythme ventriculaire à 75 , PR à?28 sec. ; AQRS - 30° ; SV2 + RV7 = 42 ; BIG.

Evolution :

On observe une ascension thermique progressive jusqu'à 40° avec élévation de l'azotémie (1,25 g/l le 18 Août) et aggravation de l'insuffisance cardiaque. La mort survient le 24 Août 1950.

L'autopsie met en évidence

- Une dissection qui clive l'aorte

Il n'y a pas de rupture intimale visible sur l'aorte.

La dissection s'étend en amont jusqu'aux orifices coronaires qu'elle respecte.

Elle se poursuit sur toute l'aorte jusqu'au-delà de la bifurcation

Elle se termine sur l'iliaque primitive gauche.

Un orifice fait communiquer la cavité de clivage et la lumière vasculaire à l'origine de l'artère iliaque primitive gauche.

La cavité de dissection intéresse les 3/5 postérieurs de la circonférence.

- L'origine des vaisseaux de la base est disséquée. Les artères intercostales pour moitié débouchent dans le faux canal.

Les collatérales abdominales sont respectées. Une des artères rénales provient du canal de dissection.

Le coeur pèse 565 g

Ses 4 cavités sont dilatées et non hypertrophiées.

Les valves sont normales , l'anneau aortique est dilaté (9 cm) une lésion de jet, débutant sous la commissure postéro droite, siège sur l'endocarde septal gauche.

Les coronaires ne sont pas sténosées.

Le myocarde est normal.

Autres viscères

Poumons : petits infarctus multiples des 2 côtés et infarctus volumineux du lobe inférieur droit avec thrombose fibrinocruorique

Foie : (1750 g) muscade avec début de cirrhose cardiaque.

Rate : (240 g) cardiaque

Reins congestifs

Veines surales : thromboses fibrinocruoriques d'âges différents dont certaines récentes.

OBSERVATION N° 21

M. FAB..., 63 ans, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE pour une crise douloureuse thoracique le 19 Mai 1952. En 1946, à 57 ans, sa tension artérielle est à 22 de maxima. En 1951, à l'occasion d'une épistaxis, son médecin note : T.A à 22,5/13 ; galop présystolique ; aux rayons X : l'aorte déroulée avec un arc supérieur gauche allongé et globuleux ; à l'E.C.G.: H.V.G. Monsieur FAB... ne se plaint alors ni de douleur ni de dyspnée. Le 14 Novembre 1950 dans la nuit; il ressent une douleur atroce térébrante interscapulovertébrale et d'emblée maxima. La douleur persiste toute la nuit, seule une injection de morphine la calme le lendemain. L'examen note alors : des extrêmités froides et pâles, une tachycardie à 160, une T.A à 10/8 et une matité de la base gauche. Il est admis à l'hôpital Boucicaut le 19 Mai 1952.

Examen

Pâleur ; cyanose discrète des lèvres ; endolorissement interscapulovertébral; vomissements. Température : 37°7.

Coeur : rythme régulier à 135 ; galop présystolique ; souffle protomésosystolique (5/10) au foyer aortique ; souffle systolique (2/10) à la pointe irradiant peu dans l'aisselle.

T.A. : 13/7,5. Les artères sont toutes perçues symétriquement avec diminution de l'indice oscillométrique aux 2 cuisses (1 à gauche 1 et 11/2 à droite)

Poumons : matité de la base gauche remontant jusqu'à l'omoplate ; la ponction retirant 150 ml d'un liquide hémorragique.

Foie non perçu. Pas d'oedème des membres inférieurs. Pression veineuse 9,5-10,5 cm.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

N.F.S : GR 4.150.000 ; Hb 80% ; GB 28 400 ; PN 80 % ; V.S : 46-79 mm ; urée : 1,40 g/l ; sérologie de la syphilis négative

Fonds d'oeil : papilles normales ; artères scléreuses avec signe du croisement.

E.C.G.: R.S à 130 ; PR 0,14 sec ; AQRS + 140° ; AT +160° ; H.V.G avec troubles secondaires de la repolarisation. Indice de Sokolow : 39.

Radio : cardiomégalie (rapport cardiothoracique 20,5/30) Epanchement pleural gauche ; aorte déroulée dans sa partie initiale double contour sur l'aorte descendante qui fait saillie dans l'hémi-

thorax gauche.

Evolution

L'azotémie s'élève progressivement. Le 20 une douleur inter scapulo-vertébrale dure 10 minutes ; le 22 l'urée est à 3 g/l. Coma le 24, sans modification nette de l'état cardiovasculaire. Décès le 25 Novembre 1952.

L'autopsie met en évidence :

- Un hémothorax gauche de 1500 ml fait de sang liquide avec des caillots.

- Un hémomédiastin remontant jusqu'au pharynx

- Une dissection aortique

La déchirure intimale siège 23 mm au-dessous de l'origine de la sous-clavière gauche sur la paroi gauche de l'aorte. Longitudinale longue de 28 mm; elle intéresse l'intima et la media. En regard de la déchirure un hématome de la taille d'une paume de main de 5 à 15 mm d'épaisseur engaine l'adventice. Elle donne accès à une dissection circonférentielle.

L'aorte est formée de 2 tubes concentriques : l'externe formé de l'adventice, l'interne par la media et l'intima. Ils sont séparés par une cavité qui contient un seul caillot.

La dissection ne s'étend pas en amont. En aval elle descend jusqu'aux artères iliaques primitives.

Seule l'artère rénale droite est intéressée par le clivage après avoir pris naissance dans la vraie aorte et traversée le faux canal. Elle est de plus obstruée par un caillot.

Il n'a pas été vu d'orifice de réentrée.

L'aorte est modérément athéromateuse. La rupture intimale s'est faite à distance d'une plaque d'athérome.

Le coeur pèse 425 g

L'O.G et le V.G sont dilatés et hypertrophiés. L'O.D et le V.D sont un peu dilatés. Les orifices valvulaires sont normaux y compris l'orifice aortique.

Les coronaires sont modérément athéroscléreuses avec une sténose localisée à la fin du 2ème tiers de l'I.V.A.

Le myocarde est sensiblement normal en dehors d'une plaque de sclérose sous endocardique mesurant 18 mm sur 15 mm et située à la partie moyenne de l'angle dièdre postéro-septal.

Autres viscères

Poumons : le gauche (370 g) est englobé dans l'hémothorax ; le droit (650 g)ils ne sont le siège d'aucun infarctus.

Foie : (1600 g) normal

Rate : (140 g) normale

Reins : le droit (280 g) est le siège d'un volumineux infarctus récent ; le gauche (250 g) est sensiblement normal.

OBSERVATION N° 22

Mme GEO..., 61 ans, gérante de restaurant est hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE, le 8 Juillet 1966.

On lui découvre à 51 ans une H T A (maxima à 18-22). Cette H T A est bien supportée.

Le 24 décembre 1965, à 60 ans, elle est opérée en urgence dans le service du Professeur OLIVIER pour un syndrôme douloureux abdominal associé à une chute tensionnelle à 8 qui évoque une ischémie intestinale aiguë.

Compte-rendu opératoire (Docteur DI MARIA)

Ischémie mésentérique. L'artère mésentérique supérieure n'est ni battante ni thrombosée. Elle contient du sang sous faible pression sans impulsion systolique notable. Le cathétérisme vers l'ostium ne retrouve aucun obstacle. L'aorte abdominale, très déroulée et augmentée de volume bat normalement. L'intervention est purement exploratrice.

L'angiographie veineuse précise le diagnostic en objectivant un double contour bien visible sur toute la hauteur de l'aorte abdominale. L'artère mésentérique supérieure devant s'ouvrir dans la fausse lumière de l'aorte.

Les suites opératoires sont favorables. La patiente quitte l'hôpital le 6 Février 1966. Elle se plaint alors d'une claudication intermittente non douloureuse. Après 200 mètres de marche apparaissent en effet, une raideur des 2 membres inférieurs et une diminution de la force des 2 mains. De plus la patiente éprouve une sensation de tissu mort au niveau des 2 genoux et des mains. Ces troubles cèdent à l'arrêt en 5 minutes. Elle est hospitalisée à Boucicaut le 8 Juillet 1966.

Examen

1,66 m ; 75,8 kg ; ni douleur, ni dyspnée. Température 37°4.

Coeur normal à l'auscultation

T.A :22/10. Artères périphériques toutes perçues.

L'auscultation pulmonaire est normale. Il n'y a ni hépatomégalie ni oedème des membres inférieurs. Pression veineuse 13-14 cm.

Examen neurologique : au repos la force musculaire est normale. Il n'y a ni atteinte des paires crâniennes ni troubles cérébelleux ou sensitifs. Les reflexes cutanés plantaires sont en flexion. Les réflexes ostéotendineux sont vifs et diffusés aux 4 membres. Le réflexe massétérin est vif.

Examens complémentaires

N.F.S : GR 4.575.000 ; Hb 90% ; GB 7 400 ; PN 72% ; V.S : 33 - 60 mm ; urée 0,35 g/l ; cholestérol : 2,36 g/l ; réactions sérologiques de la syphilis négatives.

E.C.G : RS à 65 ; PR 0,18 sec ; AQRS +10° ; AT +20° ; Indice de Sokolow : 22 mm. Pas de troubles de la repolarisation.

Radio : coeur de volume sensiblement normal. Enorme dilatation de l'aorte qui débute sur l'aorte ascendante, refoule l'oesophage à gauche et dessine un double contour au niveau de l'arc supérieur gauche. Dilatation fusiforme de l'aorte descendante déroulée.

Evolution :

La patiente sort le 15 Juillet 1966 avec un régime sans sel, un traitement diurétique et hypotenseur. Elle ne consulte plus dans le service et met fin à ses jours en Avril 1967 . Pas d'autopsie.

OBSERVATION N° 23

M. GOD..., 43 ans, bijoutier est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 21 Juillet 1969.

Il n'a aucun antécédent pathologique et n'est pas hypertendu.

Le 28 Juin 1969, il ressent une douleur brusque rétrosternale en barre qui irradie bientôt au cou avec une impression de chaleur. Rapidement apparaît une amblyopie associée à un malaise avec étouffement. Un coma sans signe neurologique en foyer mais avec collapsus lui succède. Le patient est alors hospitalisé d'urgence à Orléans où l'on note : une obnubilation ; un rythme cardiaque régulier à 52 par mm; T.A à 7 de maxima ; à l'E.C.G. : absence de signe de nécrose myocardique ; une discrète anémie hypochrome et une hyperleucocytose à polynucléose ; une V.S : 5 - 15 et des transaminases normales. Sous perfusion d'aramine la pression artèrielle remonte ; mais les jours suivants, alors quele malade ne souffre plus, plusieurs faits vont être notés : une diminution du pouls radial droit ; un souffle diastolique de base ; un frottement péricardique ; à la radio une cardiomégalie avec élargissement du médiastin ; et à l'ECG une susdénivellation de ST. Le patient est traité par le cortancyl et la terramycine avec le diagnostic de péricardite mais la persistance du frottement, l'augmentation de la cardiomégalie, l'état sub-fébrile et la V.S. accélérée à 77 - 110 mm fond adresser Monsieur GOD... à l'hôpital Boucicaut le 21 Juillet 1969.

Examen

Le patient n'est pas dysmorphique. Il n'a ni douleur, ni dyspnée. Température 37°4.

Coeur : galop présystolique ; double souffle perçu sur une large surface de la pointe à la base avec un maximum à la partie supérieure du manubrium sternal (souffle proto-mésosystolique : 4/10 , souffle diastolique : 4/10) . Au foyer aortique : bruit de drapeau. Frottement péricardique.

La pression artérielle aux membres supérieurs : 12/8 à gauche, 8/6 à droite. Les pouls carotidien gauche et radial droit sont diminués, les pouls fémoraux sont symétriques et bondissants.

L'auscultation pulmonaire est normale.

Il n'y a pas d'hépatomégalie, ni d'oedème des membres inférieurs. Pression veineuse à 13 cm.

L'examen neurologique est normal.

Examens complémentaires

N.F.S. : GR 3.915.000 ; GB 11 600, PN 61% ; V.S : 63 -100 mm; urée : 0,42 g/l ; glycémie : 0,87 g/l ; fibrinémie : 7,5 g/l ; cholestérol : 2,25 g/l ; ionogramme sanguin : Na 134 mEq/l ; K 4,1 mEq/l Cl 101 mEq/l ; R.A 25 mEq/l ; protides 16,9 mEq/l ; transaminases : SGOT 35 unités ; sérologie de la syphilis négative.

Examen ophtalmologique : pas de sub-luxation du cristallin ; au fond d'oeil : vaisseaux d'aspect normal. TACR : 10 des 2 côtés.

E.C.G. : R.S à 90 ; PR 0,16 sec ; AQRS + 10° ; AT +80° ; indice de Sokolow à 44 ; ST sous dénivellé de V4 à V8 avec onde T positive et symétrique de V2 à V8.

Radio : cardiomégalie importante avec rebord droit. La crosse aortique est élargie et déroulée ; la transparence pulmonaire est normale.

Angiographie veineuse le 22 Juillet 1969

Importante dilatation de l'aorte thoracique ascendante au niveau de la portion horizontale, une "membrane" animée d'un mouvement systolo-diastolique dalaie dans le sens de la longueur la lumière artérielle à la manière d'un drapeau. L'opacification est moins dense à partir d'une zone située juste en amont de l'origine de la carotide gauche.

L'intervention est pratiquée le 30 Juillet 1969 (Dr. CARPENTIER)

Sternotomie médiane verticale. Il existe environ 150 ml de sang hémolysé dans la cavité péricardique. L'aorte ascendante dilatée est triplée de volume. A travers l'adventice on perçoit les turbulences du courant sanguin et le lambeau intimal. La dissection de la portion horizontale de la crosse montre que l'atteinte aortique se prolonge au-delà de l'artère carotide gauche. Dans ces conditions, on décide de pratiquer une implantation première du greffon sur l'aorte thoracique descendante.

Thoracotomie dans le 4 ème espace intercostal gauche prolongée par une sternotomie transversale. L'abord de l'aorte descendante montre qu'il n'existe à ce niveau aucun processus de dissection visible. Clampage latéral de l'aorte à hauteur de D6. Aortotomie longitudinale. La paroi n'est pas disséquée mais l'intima est d'une fragilité extrême, ce qui rend laborieux la suture du greffon à ce niveau. Après clampage la suture est étanche. Le greffon de Dacron est ensuite amené dans le médiastin antérieur. Une épreuve de clampage de la carotide gauche ayant montré l'absence d'asymétrie cérébrale on réimplante ce vaisseau qui est suturé à la prothèse. Il n'est pas disséqué. Après épreuve de clampage les 2 autres troncs de la base sont implantés sur la prothèse. Le clivage intéresse la totalité

du T.B.C. et les premiers cm de la carotide et de la sous-clavière droites. Un peu avant la réimplantation du T.B.C. on note sur l'électroencéphalogramme une légère asymétrie gauche transitoire, probablement dûe à la migration d'un petit fragment cruorique appliqué à la paroi de Dacron.

E.C.G. entre artère fémorale droite et oreillette droite.

Abord de l'orifice aortique par une incision transversale de l'aorte ascendante. La dissection s'est faite à partir d'une rupture intimale circonférentielle, située à 1,5 cm du plan des commissures valvulaires. L'I.A. n'est pas dûe à l'altération des valves elles-mêmes, mais au fait que les sinus de Valsalva sont disséqués de sorte que les commissures ne sont plus fixées et provoquent le prolapsus des valvules et de la paroi intimale des sinus de Valsalva à chauquediastole. On corrige l'I.A. par réancrage des commissures et suture de la prothèse en Dacron sur la racine de l'aorte. Les coronaires sont disséquées à leur origine mais sans autre lésion évidente.

La C.E.C. a duré 55 mn sans perfusion coronaire, le myocarde étant protégé par réfrigération.

L'évolution post-opératoire se complique d'une hémiplégie droite avec aphasie. Le patient ne souffre pas. L'auscultation note un souffle diastolique au foyer aortique. Les pouls sont perçus symétriquement sauf le radial gauche. T.A. 12/6 . Signes radiologiques et électriques modérés d'H.V.G.

Le patient est revu le 21 Octobre 1970 (14 mois et demi après l'intervention). Il garde des séquelles d'hémiplégie et d'aphasie. Il n'a ni douleur, ni dyspnée. On entend un souffle diastolique (3/10) et un souffle systolique au foyer aortique. Le volume cardiaque est normal aux rayons X avec saillie du greffon dans la zone correspondant à l'aorte descendante. L'E.C.G. est normal.

OBSERVATION N° 24

M. GRO..., 62 ans, est hospitalisé le 10 Octobre 1970 dans le Service du Professeur LENEGRE pour suspicion de dissection aortique.

A 55 ans (en 1963) on lui découvre un souffle systolique de base et une ischémie sous endocardique antérolatérale lors d'un examen de contrôle alors qu'il n'avait aucun signe fonctionnel. A 59 ans, au moment d'une épistaxis sa T.A est à 24 de maxima.

Le 28 Septembre 1970 : il est réveillé à 3 h. du matin par une douleur rétro-sternale sans irradiation qui cède spontanément en 20 minutes. Huit heures après cette douleur sa T.A est à 15 de maxima et l'on note pour la première fois un souffle diastolique de base. A l'E.C.G. ischémie-lésion sous-épicardique antéro-septale, ischémie sous épicardique latérale et lésion sous-endocardique latérale.

Le 9 Octobre 1970, la constatation d'un élargissement du pédicule aortique et une augmentation du souffle diastolique motivent l'hospitalisation à Boucicaut.

Examen

68,5 kg ; 1,64 m ; ni douleur, ni dyspnée ; température 37°4

Coeur : rythme régulier ; souffle holo-diastolique (5/10) aspiratif maximum au foyer aortique et le long du sternum ; galop présystolique ; pas de frottement péricardique.

T.A. 22/11. Tous les pouls sont perçus symétriquement.

L'auscultation pulmonaire est normale.

Il n'y a ni hépatomégalie, ni oedème des membres inférieurs.

L'examen neurologique est normal.

Examens complémentaires :

N.F.S. : GR 5.700.000 ; GB 6 700 ; PR 73 % ; V.S : 1 - 3 ; urée : 0,35 g/l ; glycémie : 1 g/l ; cholestérol : 2,35 g/l ; uricémie 50 mg/l ; H.L.M. : 2265 hématies, 453 leucocytes ; transaminases oxaloacétiques : 35 unités ; réactions sérologiques de la syphilis négatives.

Fonds d'oeil : papilles normales à bords nets. Augmentation du reflet artériel avec celibre légèrement irrégulier. Pas de signe de croisement.

Angiographie veineuse le 22 Octobre 1970

a) Fixe en OAG

- Double contour bordant l'aorte de la partie moyenne de l'horizontale au diaphragme.

b) Au cinéma (en OAG) : insuffisance aortique nette. Double paroi aortique de 2 à 3 mm d'épaisseur débutant après la naissance des gros troncs et s'étendant jusqu'au diaphragme. Les gros troncs de la base sont apparemment sains.

Evolution

Devant la bonne tolérance clinique, l'intervention chirurgicale est récusée et un traitement hypotenseur institué. Il associe aldomet et aldactone.

Le patient est revu à la consultation de Boucicaut le 5 Mars 1971 : aucun signe fonctionnel ; coeur : rythme régulier , souffle diastolique à 5/10 ; bruits normaux. T.A. : 14/8 . Radio : pas de modification nette de la silhouette cardio-aortique. E.C.G. sans changement.

OBSERVATION N° 25

M. JOU..., 73 ans, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 26 Mai 1970 pour une ectasie de la crosse aortique révélée par une paralysie récurrentielle.

Ce patient a une hypertension artérielle depuis l'âge de 60 ans (20 de maxima).

A 65 ans : angor spontané avec à l'E.C.G. une ischémie sous épicardique postéro-latérale.

En décembre 1968 à 71 ans, des hémiplégies à bascule sont attribuées à des accidents vasculaires du territoire vertébro-basilaire. Guérison sans séquelle en 2 mois. Il n'a aucune douleur depuis plus d'un an, lorsque la survenue d'une dysphonie enJanvier 1970 fait découvrir une ectasie de l'aorte qui motive son admission à l'hôpital Boucicaut.

Examen le 26 MAi 1970

65 kg ; 1,67 m ; dyspnée d'effort pour 2 étages.

Température : 37°.

Coeur : rythme régulier; pointe au 4ème espece intercostal gauche en dedans du mammelon ; souffle diastolique (2/10) au bord gauche du sternum.

T.A. : 15,5/7,5 aux 2 bras. Les artères périphériques sont toutes perçues et symétriquement.

Poumons : auscultation normale.

Il n'y a ni hépatomégalie, ni oedème des membres inférieurs. Pression veineuse : 10 - 11 cm.

L'examen neurologique retrouve des réflexes vifs aux4 membres avec trépidation épileptoïde mais ni déficit moteur, ni trouble sensitif ; les cutanés plantaires sont en extension.

Examens complémentaires

N.F.S. : GR 4.730.000 ; GB 12 000 ; Hb 90% ; PN 66% ; V.S : 46 - 75 mm ; urée : 0,69 g/l ; glycémie : 0,82 g/l ; fibrinémie : 5,50 g/l ; ionogramme sanguin normal ; cholestérol : 1,60 g/l ; clearance de la créatinine : 62 ml/mm ; réactions sérologiques de la syphilis négatives.

Fonds d'oeil : papilles à bords nets ; artères et veines grêles; signe du croisement ; ni hémorragie, ni d'exsudat ; champ visuel normal.

Examen O.R.L. : paralysie récurrentielle gauche.

E.C.G.: (26 Mai 1970) RS à 50 ; PR 0,32 sec ; AQRS - 15° ; AT + 90° ; H.V.G. ; troubles secondaires de la repolarisation latéraux indice de Sokolow : 35.

Radio (31 Mai 1970) : cardiomégalie aux dépens du ventricule gauche. Déroulement de l'aorte dont la partie ascendante déborde à droite. L'arc supérieur gauche est très saillant. Au pôle supérieur du bouton aortique : calcification linéaire arciforme à 4 mm de son bord externe. Opacité arrondie de moindre tonalité attenant à la partie initiale de l'aorte descendante. Image de double contour bien visible au niveau de l'aorte descendante.

Angiographie veineuse (fixe OAG) le 30 Mai 1970 : le canal aortique est de plus petit calibre que l'aorte ascendante. Il existe une ectasie de la portion horizontale de la crosse et de la partie initiale de la sous-clavière gauche et un double contour sur l'aorte descendante.

Evolution :

Le patient sort le 8 Juin 1970 avec un traitement hypotenseur Il n'est plus revu depuis.

OBSERVATION N° 26

Mme JOU..., 33 ans, esthéticienne, est hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE Le 26 Mars 1958 pour angiocardiographie.

Cinq ans auparavant, à l'occasion d'un 3ème accouchement hémorragique, on découvre à la radioscopie une "aorte anormale". Elle n'éprouvait alors aucun trouble.

En Janvier 1958, au cours de la marche elle ressent une douleur brutale précédée d'un malaise avec sueurs froides. Cette douleur sous mammaire gauche irradie à l'épaule, au bras et à l'annulaire gauches. Elle est intense constrictive, dure 4 heures et ne s'accompagne d'aucune dyspnée. Elle ne réapparaîtra pas jusqu'à la date de son hospitalisation à Boucicaut motivée par une importante dilatation de l'aorte au niveau de la crosse et de la partie initiale de la descendante.

Examen

Pas de dysmorphie évocatrice de syndrôme de Marfan.
1,65 m ; 61 kg.

Température : 37°

Coeur : normal à tous les foyers d'auscultation. Artères périphériques toutes perçues symétriquement. T.A : 15/11.

Poumons : normaux

Ni hépatomégalie, ni oedème des membres inférieurs.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

N.F.S. : GR 4.450.000 ; Hb 85% ; GB 7600 ; PN 67% ; L 31% ; M 2% ; V.S : 10 - 26 ; urée : 0,30 g/l ; cholestérol : 1,40 g ; sérologi de la syphilis négative.

Examen ophtalmologique : Fonds d'oeil normaux ; pas de subluxation des cristallins à la lampe à fente.

E.C.G. (19 Mars 1958) : rythme sinusal à 85 ; PR 0,15 sec ; AQRS + 5° ; AT + 20° ; repolarisation normale.

Radio : coeur normal ; de face : saillie de la crosse et de la partie initiale de l'aorte descendante masquant les 2/3 internes du champ pulmonaire gauche ; en O.A.G. : volumineuse dilatation fusiforme de l'aorte aux contours légèrement polycycliques. L'opacité est discrètement expansive en scopie.

Angiocardiographie:

L'opacification de toute l'aorte thoracique s'effectue dès la 8ème seconde ; la lumière de l'aorte se rétrécit progressivement à partir de la crosse, passant de 53 mm (crosse) à 37 mm (partie moyenne de la descendante). Un double contour est visible sur le bord postérieur de l'aorte descendante : la lumière aortique opacifiée est doublée en arrière d'une opacité beaucoup moins dense qui s'écarte progressivement de la lumière aortique ; son épaisseur maximum est d'environ 20 mm (le diamètre de l'aorte est à ce niveau de 60 mm) ; le contour extérieur de cette opacité n'est pas absolument régulier, mais bosselé.

Evolution

La symptomatologie se résume, à sa sortie de l'hôpital , à une dyspnée d'effort.

Nouvelle hospitalisation à Boucicaut le 17 Juin 1960 pour l'indication d'une interruption de grossesse de 2 mois.

Examen

Coeur : normal à l'auscultation

T.A : 15/10

Poumons normaux

Artères périphériques perçues de façon symétrique

Ni hépatomégalie, ni oedème des membres inférieurs

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

GR : 4.300.000 ; GB : 7800 ; V.S : 13 - 34 : urée : 0,57 g/l

E.C.G. : normal

Radio : augmentation de l'opacité de l'aorte ectasique de face et en O.A.G.

Evolution

L'interruption de grossesse se passe sans incident. Après sa sortie de Boucicaut la dyspnée d'effort se majore progressivement. En Juin 1960, apparaît une diplopie qui dure 2 à 3 mois. Enfin, la patiente remarque l'augmentation progressive de son cou avec turgescence jugulaire. Le 14 Janvier 1962, à 37 ans, 3 jours après un traumatisme dorsal elle ressent une douleur s'étendant du sacrum à l'omoplate. Cette douleur s'étend au gril costal et à l'épigastre au bout d'une heure et demie. Une polypnée avec oppression thoracique s'y associent.

3ème hospitalisation dans le Service du Professeur LENEGRE le 18 Janvier 1962

Examen

Dyspnée pour un effort modéré. Température : 37°7. Turgescence des veines jugulaires avec oedème cervical et cyanose faciale.

Coeur : normal

Artères périphériques toutes perçues ; T.A : 19,5:13,5

Poumons : diminution du murmure vésiculaire et submatité de la base gauche.

Ni hépatomégalie, ni oedème des membres inférieurs.

Pression veineuse : 19 - 28 cm H2 O.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

V.S : 15 - 34 ; urée : 0,30 g/l ; fibrinémie : 4,30 g/l ; cholestérol : 2 g/l.

E.C.G. : normal

Radio : augmentation de l'opacité aortique de la crosse et de l'aorte descendante.

Evolution :

Accentuation des douleurs entraînant l'insomnie et motivant l'intervention.

INTERVENTION CHIRURGICALE le 19 Janvier 1962 (Dr PIWNICA)

- Thoracotomie postéro-latérale type Craford après résection de la 5ème côte.

- Epanchement séro-sanglant dans le thorax. Monstrueuse dilatation de l'aorte débutant au niveau de la crosse et se prolongeant au-delà de l'orifice diaphragmatique. Cette dilatation fusiforme est entre-coupée d'anévrysmes sacciformes en particulier au-dessous de la portion diaphragmatique réalisant un double siphon. En regard du col de la 5ème côte existe une zone framboise annonçant une menace de rupture. Le péricarde est ouvert, il ne contient que quelques ml de liquide séro-fibrineux. La portion intra-péricardique de l'aorte est de consistance et de dimensions normales.

- L'intervention palliative type DE BAKEY qui avait été envisagée est impossible dans de telles conditions, les moindres manoeuvres exposant à une rupture. L'artère fémorale ne semble pas intéressée par le processus comme le montre la dénudation de contrôle. S'il reste une possibilité réparatrice, elle ne peut donc être envisagée que sous coeur poumon artificiel. Fermeture pariètale sur drain dé-

Suites opératoires : le décès survient 15 jours après l'intervention le 4 Février 1962.

L'autopsie met en évidence :

1) Une volumineuse tumeur lie de vin, de surface lisse de taille de 2 poings, paraissant située dans l'abdomen. En fait elle constitue la partie basse de l'aorte thoracique. Elle siège en regard des dernières vertèbres dorsales, au-dessus du diaphragme qu'elle a refoulé et invaginé dans l'abdomen. Elle comprime et refoule tous les organes alentour en particulier le lobe inférieur du poumon gauche, les psoas et la veine cave inférieure qui se moulent sur elle. Elle s'arrête directement au-dessus des rénales. Cette tumeur ne constitue qu'une partie des altérations aortiques qui se distribuent en 3 étages étendus de la jonction carotide primitive gauche sous-clavière gauche jusqu'à quelques mm au-dessus des artères rénales. La transition d'amont et d'aval avec l'aorte saine se fait brusquement.

- Le premier segment long de 10 cm est situé entre la jonction carotide primitive gauche - sous-clavière gauche d'une part et à la fin de la crosse de l'aorte d'autre part. L'aorte est à ce niveau très dilatée (circonférence 18,5 cm) : seule la sous-clavière gauche participe à la dilatation (diamètre : 12 mm) ; la carotide primitive gauche et le tronc artériel brachiocéphalique sont indemnes. Ce premier segment est indemne de dissection.

- Le deuxième segment est le siège de la dissection. Il mesure 23 cm de long, 15 cm de large et 10 cm d'épaisseur. Il débute au niveau de l'aorte thoracique descendante haute et constitue la tumeur ectasique proprement dite raccordée brusquement au premier segment. L'origine de cet anévrysme est une rupture qui siège à la partie supéro-droite de l'aorte thoracique descendante. Elle est longue de 3 cm et limitée à l'exterieur par un bourrelet en croissant mesurant 1 cm de large à sa partie moyenne. A partir de cette ouverture on peut s'engager dans une néocavité située à la partie postéro-externe de la vraie aorte. Cet anévrysme se termine 5 mm au-dessus de l'origine du tronc coeliaque.

- Le troisième segment est formé par un anévrysme, beaucoup plus petit, en tronc de cône haut de 4 cm, large de 5 cm à sa base et de 1,5 cm à sa partie inférieure. Il s'étend en aval jusqu'au ras de l'ostium de l'artère rénale droite.

2) Le reste de l'aorte

L'aorte initiale sur 40 mm est de calibre normal. Entre l'extrêmité inférieure du 3ème segment et la bifurcation aortique : 7 cm d'aorte normale hypoplasique mesurant 2 cm de diamètre.

3) Branches de l'aorte

- Le tronc braclio-céphalique et la carotide primitive gauche naissent par un ostium commun en aorte non disséquée. La sous-clavière gauche est très dilatée (1,5 cm de large) sa paroi est athéroscléreuse. La coronaire stomachique et la mésentérique supérieure naissent du 3ème segment. La mésentérique inférieure et les 2 rénales naissent de l'aorte saine.

4) La paroi de l'aorte correspondant au 1er anévrysme est épaisse, rigide, cartonnée, avec une surface nécrotique puis ulcérée et tapissée de fibrine. Les ulcérations sont tantôt de petites incisures très superficielles, tantôt de véritables nappes de 4 à 5 cm de long parsemées d'effractions intimales multiples. Ces lésions d'athéathérocalcosetypiques ont un départ brutal.

5) Des sections étagées de l'aorte montrent :

- 2 cm après la rupture intimale principale :

. Une lumière aortique très dilatée

. Un néo-canal postéro-externe tapissé de fibrine

. Un hématome extra-aortique cruorique engaînant la région antéro-interne et droite du canal aortique primitif.

- A la partie médiane et inférieure du deuxième segment une aorte primitive très dilatée et thrombosée en quasi totalité où il est difficile de distinguer l'aorte primitive et le néo-canal. Sur ses flancs un énorme hématome s'effile vers le bas en appuyant sur le diaphragme.

- Au niveau du 3ème segment, la thrombose s'arrête brusquement on ne voit plus de clivage. On a l'impression que le sang devait passer par le faux canal et que toute la vraie aorte s'est désobstruée avec en bas un orifice de réentrée.

6) Le coeur pèse 360 g

O.G. : normale
V.G. : un peu dilaté non hypertrophié
O.D. et V.D. : normaux

Péricardite avec aspect de langue de chat prédominant en regard de l'O.D et du V.D

Orifices valvulaires normaux

Coronaires : normales en dehors d'une sténose de 40% du tiers supérieur de l'I.V.A.

Myocarde : travées de scléroses interstitielle fines et peu étendues.

7) Autres viscères :

- Poumons : droit : 575 g ; gauche : 360 g, oedèmateux et congestifs sans thrombose ni infarctus.

- Foie : 1890 g

- Reins : gauche : 115 g ; droit : 225 g , d'aspect normal. Les artères rénales sont normales.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

I - L'aorte est le siège d'importantes altérations

1) Aorte sus-sigmoïdienne

Assez peu modifiée. Athérome très discret, réduit à quelques amas localisés de lipophages. Discrète fibrose de la media. On observe dans l'adventice quelques artérioles à type de segments d'arrêt.

2) Volumineuse ectasie siègeant à la partie gauche de la crosse :

Intima très épaissie, fibrohyaline. En outre, nombreux cristaux lipidiques, lipophages, calcifications pulvérulentes. La media est très réduite, constituée par endroits de fibres élastiques épaissies, rubannées, parfois interrompues par des dépôts d'une substance anhiste. L'adventice est fibreuse, hyaline. Elle est le siège de quelques infiltrats lymphoplasmocytaires.

3) Il existe une dissection complète de l'aorte thoracique descendante, se prolongeant sur l'aorte abdominale jusqu'à 5 mm du tronc coeliaque :

A ce niveau l'intima est épaisse, fibreuse, avec athérome important.

La media, très réduite, est disséquée à sa partie moyenne. Dans l'angle d'écartement, le long des bords latéraux du néocanal s'observent quelques cellules xanthomateuses au sein d'un tissu conjonctif riche en éléments inflammatoires surtout mononuclées. Il s'agit d'une dissection semi-récente avec début d'organisation d'une néo-intima. Les berges du néocanal sont tapissées par un enduit fibrineux et hyalin.

Les fibres élastiques de la media sont en règle peu nombreuses mais paraissent épaissies, souvent interrompues par des zones anhistes, et souvent groupées en faisceaux rétractés sur les berges du néocanal.

L'adventice est fibreuse, riche en vasa vasorum et en infiltrats lymphoplasmocytaires.

4) Les parois de la petite ectasie de l'aorte abdominale sont très altérées. L'intima est irrégulièrement épaissie. La media est très réduite, les fibres élastiques larges et rubannées, par endroits totalement interrompues par des zones anhistes.

II - LES BRANCHES DE L'AORTE

1) Artère iliaque interne droite

Endartérite fibroélastique modérée. La L.E.I. est pluristratifiée. Discrète fibrose de la media ; hyperélastose de la L.E.E. Dans l'adventice, fibreuse, s'observent de nombreux faisceaux musculaires à direction longitudinale.

2) Artère iliaque externe gauche

L'aspect est identique. L'intima est cependant normale. Il existe en outre dans la media, fibreuse, des faisceaux de fibres musculaires dont la direction paraît anormale, qui siègent à sa partie externe, circonscrits par des fibres élastiques émanant de la L.E.E.

3) Tronc brachiocéphalique et carotide primitive gauche

Athérome modéré avec dépôts localisés de lipophages.

4) Sous-clavière

Media très réduite, désorganisée, absente par endroits.

Les fibres élastiques sont en quantité réduite, mais volontiers épaissies, souvent fragmentées. Endartére un peu épaisse. Fibrose lodérée de l'adventice.

5) Artères mésentérique supérieure

Pas d'athérome. Intima normale. Hyperélastose de la L.E.I. qui est stratifiée. Media : fibreuse ; les fibres élastiques sont grêles et désorganisées. Nette hyperélastose de la L.E.E. Fibrose modérée de l'adventice.

6) Artère mésentérique inférieure

Endartérite fibreuse très modérée. L.E.I. stratifiée. Hyperélastose de la L.E.E. Media d'épaisseur normale, assez pauvre en fibres élastiques. Fibrose de l'adventice où existent des fibres musculaires à direction longitudinale.

7) Artère rénale droite

Intima normale. Fibrose mutilante de la media. La L.E.I. est nette, avec hyperélastose. L.E.E. très marquée. Adventice épaisse et fibreuse.

III - ARTERE PULMONAIRE

Importante fibrose de la media, où il existe de nombreuses cellules à cytoplasme optiquement vide. Epaississement localisé de l'intima. Adventice normale.

IV - COEUR ET SES VAISSEAUX

1) Paroi postérieure basse

Péricarde viscéral épaissi, recouvert d'un petit exsudat fibrineux. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires épicardiques. On observe une zone très limitée de sclérose molle richement cellulaire (macrophages, lymphoplasmocytes et quelques polynucléaires).

2) Angle dièdre antéro-septal haut

On observe 2 foyers très limités de sclérose jeune. Le reste du myocarde est normal.

3) Coronaires

Athérome modéré prédominant sur l'interventriculaire antérieure. Media assez bien conservée, irrégulièrement amincie. Rares fibres élastiques.

L.E.I. mal individualisée. Adventice normale.

V - AUTRES VISCERES

1) Poumons

Intense congestion. Foyers d'alvéolite oedèmateuse et macrophagique. Quelques troubles dystrophiques : foyers de pneumonie réticulée hypertrophique au stade fibroblasto-collagène ; quelques alvéoles sont en métaplasie cubique ; mais aussi pneumonie réticulée atrophique prédominante au lobe supérieur droit.

2) Reins

A côté de glomérules normaux existent de rares pains à cacheter. Les tubules sont normaux exception faite de quelques rares distensions avec aspect "pseudo-thyroïdien". Tissu interstitiel : congestion assez importante. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires.

3) Rate

Stase nette. Importante atrophie de la pulpe blanche. Nombreux foyers de métaplasie myéloïde.

4) FOIE

Stase centrolobulaire modérée, avec zones de souffrance hépatocytaire. Pas de stéatose; quelques infiltrats lymphoplasmocytaires dans les espaces porte.

5) Surrénale gauche

Normale, à peine délipidée. Il ne reste sur ce prélèvement que très peu de graisse périsurrénalienne, dont les artérioles sont normales.

AU TOTAL :

Dissection totale sémi-récente de l'aorte thoracique descendante.

Dans les artères de type musculaire certains faisceaux, externes, paraissent isolés, séparés de la media par des fibres élastiques détachées de la L.E.E.

On observe en règle générale une importante fibrose de la media En outre les fibres élastiques, moins nombreuses qu'à l'état normal, paraissent plus larges, rubannées et souvent fragmentées laissant entre elles une substance anhiste.

C'est le cas essentiellement de l'aorte disséquée.

L'intima, souvent normale, est parfois le siège soit d'une endartérite fibreuse, soit d'un athérome habituellement modéré.

L'adventice est souvent fibreuse. On y observe quelques artérioles de "segments d'arrêt".

OBSERVATION N° 27

M. KAN..., 47 ans, ingénieur est hospitalisé le 7 Mars 1958 dans le Service du Professeur LENEGRE pour une douleur thoracique rétrosternale suivie de paraplégie.

Il a une H.T.A. à 24/13 connue depuis l'âge de 34 ans.

- En 1955, à 44 ans, le patient consulte pour un angor d'effort :

. l'E.C.G. enregistre une ischémie sous-épicardique latérale et une H.V.G.
Des crises de colique néphrétique le font opérer cette même année d'une lithiase urétérale droite. Sous traitement, les signes coronariens cliniques et électriques régressent. Sa T.A. baisse à 18/10 tandis que l'on observe une diminution de l'H.V.G.

- Le 6 Mars 1958, après une crise de colique néphrétique pendant laquelle la T.A. monte à 24/13, il est saisi à 18 h. par une douleur rétrosternale déchirante n'irradiant pas. Deux minutes après il est paraplégique.
. Examen à 22 h. : persistance d'un endolorissement précordiale sans irradiation, ni dyspnée. Paraplégie flasque, complète avec areflexie tendineuse et anesthésie sans signe de Babinski. Coeur : rythme régulier à 80 ; souffle diastolique maximum aux 2ème et 3ème espaces intercostaux gauches, perçu pour la première fois. T.A. au bras droit: 9/5 ; les fémorales sont bien perçues. Poumons : normaux à l'auscultation, ni hépatomégalie, ni reflux hépatojugulaire.

Il est hospitalisé le 7 Mars à Boucicaut.

La paralysie du membre inférieur droit a regressé. Le souffle diastolique reste inchangé. La T.A. est à 15/8.

- Urée sanguine : 0,85 g/l

- E.C.G. : RS à 68 ; PR :0,18 sec ; AQRS + 10° ; indice de Sokolow-Lyon : 41 ; ischémie sous-épicardique de V4 à V6.

- Radio : rapport cardio-thoracique 14,5/28,5, cardiomégalie aux dépens du V.G, discrète saillie de l'aorte ascendante et net débord de l'aorte descendante dans l'hémithorax gauche avec double contour au niveau du bouton aortique.

L'intervention a lieu quelques heures après son admission (DrDUBOST)

Thoracotomie dans le 5ème espace gauche. Il existe à une dizaine de cm en aval de la sous-clavière gauche une zone de transition entre une aorte d'amont bleutée et l'aorte d'aval normale. Clampage de l'aorte en aval et 15 cm en amont de la sous-clavière. Isolement des artères intercostales. L'incision de l'aorte met en évidence une dissection qui

occupe les 8/10èmes de la circonférence. La nouvelle aorte d'aval est effacée par une suture au surjet et, en amont, la paroi de la vraie aorte est excisée sur 2 ou 3 cm2 pour constituer un orifice de réentrée. La restauration de la continuité est assurée par un surjet suturant la paroi de la nouvelle aorte en amont à l'aorte d'aval reconstituée. Le clampage a duré 20 minutes.

A la fin de l'intervention :

- la tension artérielle est basse et les battements cardiaques faibles. On ouvre le péricarde qui est rempli de sang sous tension dont l'origine n'est pas identifiée. Eponges de thrombases dans le sac péricardique qui est laissé ouvert. Fermeture de la thoracotomie sur drain déclivé.

Après l'intervention :

- La tension artérielle est de 14/8. Deux heures plus tard : 2 litres de sang sont évacués par le drain.

Réintervention : par thoracotomie droite. On note une rupture de la nouvelle aorte en arrière de l'oreillette droite, l'hémorragie se faisant par une série de pertuis en pomme d'arrosoir, que l'on ne peut colmater.

Décès : pas d'autopsie.

OBSERVATION N°28

Mlle KLO..., 34 ans, est hospitalisée en urgence dans le Service du Professeur LENEGRE le 13 Mai 1960.

On lui avait découvert une insuffisance aortique et une insuffisance mitrale à l'âge de 32 ans lors d'un examen systématique. Elle n'avait ni douleur, ni signe d'insuffisance cardiaque. Ses parents sont en bonne santé mais sa soeur de 29 ans a une subluxation du cristallin et une arachnodactylie. Une de ses nièces, âgée de 3 ans et demi, a également une subluxation du cristallin.

Le 11.5.1960 la patiente ressent brusquement une douleur thoracique et cervicale antérieure très intense, sans irradiation qui s'accompagne d'une amblyopie pendant quelques secondes. Au bout de quelques minutes apparaît une nouvelle douleur sous-clavière à irradiation postérieure transfixiante bloquant l'inspiration profonde. La douleur va persister jusqu'à l'examen pratiqué 4 heures plus tard. Température : 37°8 ; coeur régulier ; souffle systolique et diastolique maximum à la base. T.A. imprenable au bras droit ; 15/5 au bras gauche. Après une courte période d'accalmie la douleur va réapparaître malgré les antalgiques, associée à des céphalées pulsapiles. La patiente est admise le 13 Mai 1960 à l'hôpital Boucicaut.

Examen :

Poids : 53 kg ; taille : 1,61 m. Arachnodactylie.

La douleur s'est modifiée. Elle siège dans la région dorsale et irradie à l'épaule droite. Les céphalées persistent intenses. Température : 38°.

Coeur : rythme régulier ; à la base : souffle systolique (2/10) et diastolique (4/10). Diminution du deuxième bruit.

T.A : 13/2 au membre supérieur gauche, imprenable à droite où les pouls sont très faibles. Les pouls carotidiens sont perçus de même que les pouls fémoraux.

Auscultation pulmonaire normale. Il n'y a ni hépatomégalie, ni oedème des membres inférieurs.

Pression veineuse : 6 - 7,5 cm.

L'examen neurologique est normal.

Examens complémentaires :

N.F.S. : GR 4.550.000 ; GB 8 800 ; Hb 90% ; PN 56% ; V.S. 8/35; urée 0,30 g/l ; cholestérol 1,44 g/l

Sérologie de la syphilis négative . Transaminases oxaloacétiques: 8. Pas de protéinurie.

Examen ophtalmologique : luxation bilatérale des cristallins.

E.C.G. : (13.5.1960) RS à 95 ; PR : 0,16 sec ; AQRS 0° ; AT +60°; Indice de Sokolow : 38 ; H.V.G. de type diastolique.

Radio : cardiomégalie ; augmentation de l'arc inférieur gauche (rapport cardiothoracique 16/24,5) ; saillie très nette de l'aorte ascendante. Image de double contour de l'aorte descendante. Plèvres et parenchymes pulmonaires normaux.

Evolution et intervention chirurgicale.

A partir du 14 Mai, la douleur disparaît mais les céphalées persistent. Elle est opérée le 30 Mai 1960 (soit 19 jours après la douleur inaugurale).

Compte-rendu opératoire (Pr DUBOST).

Sternotomie médiane verticale. A l'ouverture du péricarde, on est frappé par la dilatation monstrueuse de l'aorte ascendante jusqu'au T.B.C. et sans doute au-delà. Le calibre est plus que doublé. Circulation extracorporelle. Incision longitudinale de l'aorte. La dissection commence au-dessus de la sigmoïde postérieure et remonte en spirale sur le flanc droit de l'aorte ascendante, ce n'est que très haut à sa terminaison que l'on trouve un cylindre interne complet. Mais la dissection remonte sûrement plus haut. La paroi interne de l'aorte semble avoir éclaté dans ses 10 premiers centimètres. Les valvules aortiques sont normales et l'I.A. est due à l'élargissement de l'anneau et à la bascule de la sigmoïde postérieure qui n'est plus accrochée à l'aorte ascendante. Suture de la dissection depuis la sigmoïde jusqu'au flanc droit de l'aorte par une série de points simples à la soie, chargeant les 2 cylindres. On arrive ensuite en haut de l'aorte ascendante et sur son flanc droit dans la région où il existe un cylindre interne complet. Celui-ci est fixé de la même manière au cylindre externe de manière à aveugler toute possibilité de fuite. Enfin, on termine par la mise en place de 3 points sur chacune des commissures de manière à réduire l'incongruence valvulaire. Au niveau de l'aortotomie longitudinale, la suture est pratiquée par une série de points séparés, prenant les 2 cylindres en les adossant. A coeur arrêté et sec, on a le sentiment que cette réparation est satisfaisante ; cependant on ne se fait pas trop d'illusions sur sa valeur lorsque la pression aortique va s'y développer, en raison du caractère très friable du cylindre interne qui va sans doute sinon totalement du moins partiellement déchirer sous les fils. L'arrêt circulatoire a été de 35 minutes environ. Remise en route en sang chaud de la C.E.C. Le coeur ne reprend pas ses battements spontanément et une décharge du défibrillateur est nécessaire pour le faire repartir. Cependant, très vite, on s'aperçoit que le ventricule droit ne repart pas et se distend alors que le ventricule gauche a des battements efficaces. Dès lors, malgré tous les essais, le massage, les défibrillations répétées, rien ne peut rétablir la situation qui se détériore rapidement et aboutit à un arrêt cardiaque irréversible.

L'autopsie met en évidence :

- Une ectasie de l'aorte sus-sigmoïdienne

- Une rupture intimale située au pôle supérieur de cet anévrysme. 6 cm au-dessus du bord libre des sigmoïdes et 25 mm au-dessous du T.B.C. Autant que l'on puisse en juger par la suture , la rupture est arciforme, à distance de la sigmoïde postérieure. Elle débute juste au-dessus de la commissure postéro-droite. Elle se dirige verticalement en arrière de l'ostium coronaire droit sur 45 mm, s'infléchit transversalement sur 40 mm et se coude de nouveau à angle droit en se dirigeant vers la commissure postéro-gauche.

- Le clivage intéresse les 2/3 de la circonférence au niveau de l'aorte descendante et la paroi postérieure de l'aorte abdominale.

- La dissection se termine sur l'artère iliaque primitive gauche et l'iliaque externe. Elle s'arrête à 10 mm de l'origine de l'iliaque primitive droite.

- Branches collatérales :

. les artères rénales sont un peu disséquées ainsi que l'origine du T.B.C.

. L'aorte est très peu athéromateuse.

. Il faut noter qu'il n'y a pas d'hémorragie dans le processus de dissection.

Le coeur pèse 450 g : l'O.G. est un peu dilatée et non hypertrophiée Le V.G. est dilaté et hypertrophié.

L'O.D. et le V.D. ne sont ni dilatés, ni hypertrophiés.

Coronaires : la suture court parallèlement à la coronaire droite.

Toutes les coronaires sont normales et non disséquées.

Poumons : normaux.

- EXAMEN HISTOLOGIQUE -

I - AORTE-

1) Origine de l'aorte ascendante.

Deux prélèvements longitudinaux objectivent de très importantes altérations de la media. Les fibres élastiques de la partie moyenne de la media sont clivées par 2 hématomes de petite taille, dont l'un communique avec la lumière aortique. Les fibres élastiques sont par ailleurs désorganisées, souvent interrompues par des dépôts anhistes. Les vasa vasorum, dont l'endothélium est turgescent, la paroi

épaisse, sont entourés d'infiltrats à prédominance lymphoplasmocytaire. Dans le tissu cellulo-graisseux qui entoure le vaisseau s'observe un volumineux caillot en voie d'organisation.

2) Aorte thoracique.

Les fibres élastiques sont peu nombreuses et souvent interrompues à la partie externe de la media. Dissection siègeant un peu en dehors de sa partie moyenne. A son origine, plusieurs faisceaux de fibres élastiques rompues. Ensuite, dans sa partie disséquée, les fibres élastiques paraissent souvent écartées par des dépôts de substance anhiste. Néo-intima épaisse.

3) Fin de l'aorte thoracique.

La dissection intéresse presque les 2/3 de la circonférence. L'aspect est identique, avec épaisse néo-intima. Le siège de la dissection est cependant un peu plus externe (à l'union du 1/3 externe et des 2/3 internes) . Abondantes suffusions hémorragiques autour du vaisseau.

4) Aorte abdominale.

Aspect identique, très épaisse néo-intima. A l'origine de la dissection,très nombreux macrophages à hémosidérine. Nombreux faisceaux de fibres élastiques rompues et rétractées noyées dans la néo-intima. Nette fibrose de l'adventice.

5) Fin de l'aorte abdominale.

Athérome modéré. Intima épaissie. Quelques lipophages. Dissection sur un peu plus de l'hémicirconférence, siègeant à l'union du 1/3 externe et des 2/3 internes de la media, dont les fibres élastiques paraissent épaisses mais souvent interrompues. Epaisse néo-intima. Là encore, à l'origine de la dissection, existent des macrophages à hémosidérine. Fibrose de l'adventice. Assez nombreux infiltrats lymphoplasmocytaires parfois périvasculaires autour des vasa-vasorum.

II - BRANCHES DE L'AORTE.

1) Tronc brachiocéphalique.

L'endartère est à peine épaissie par endroits. La media est normale. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires autour des vasa-vasorum.

2) Artère rénale droite.

Peu modifiée.

3) Artère rénale gauche.

Siège d'altérations considérables. Fibrose de la media dont l'épaisseur est très inégale, très pauvre en cellules musculaires, dont la direction paraît anormale. Les fibres élastiques sont assez peu nombreuses et désorganisées. La limitante élastique interne est

épaisse, dédoublée, d'aspect par endroits granuleux. Hyperélastose de la limitante élastique externe.

4) Artère iliaque primitive droite.

Endartérite fibreuse modérée. Media très altérée. Les cellules musculaires sont peu nombreuses et désorganisées. Peu de fibres élastiques, désorganisées et presque pulvérulentes. Nombreux dépôts de substance anhiste. La limitante élastique interne, épaisse et grenue, est souvent interrompue. Fibrose de l'adventice. Quelques rares infiltrats lymphoplasmocytaires.

5) Artère iliaque primitive gauche.

Endartérite fibreuse modérée. Dissection à l'union du 1/3 externe et des 2/3 internes, mais à son niveau la partie externe de la media a parfois presque totalement disparu. Son épaisseur est en tout cas très irrégulière. La limitante élastique interne est dissociée. Adventice identique à celle du côté droit.

6) Artère iliaque interne gauche.

Intima à peu près normale. Media non disséquée. Fibres élastiques dissociées et souvent interrompues par des dépôts de substance anhiste : limitante élastique interne dissociée et interrompue. Adventice très épaisse et scléreuse.

7) Artère iliaque externe gauche.

La media est le siège d'une dissection très externe (à peu près du 1/8 externe et des 7/8 internes). Par ailleurs, son aspect est identique à celui de l'iliaque interne à ceci près que les fibres élastiques sont très peu nombreuses et que la limitante élastique interne est très sinueuse, parfois dissociée, pratiquement jamais interrompue.

III - ARTERE PULMONAIRE .

Discrète fibrose de la media. Les fibres élastiques, assez peu nombreuses, sont par endroits interrompues et écartées par des dépôts de substance anhiste. Nombreux infiltrats lymphoplasmocytaires autour des vasa-vasorum.

IV - COEUR ET SES VAISSEAUX .

1) Coronaires .

Intima épaisse. Fibrose de la media. Limitante élastique interne paraissant par endroits épaissie. Très souvent interrompue. Les cellules musculaires sont peu nombreuses, en faisceaux dont

la direction paraît normale. Les fibres élastiques sont par endroits écartées par des plages d'une substance anhiste ainsi que par de très nombreuses formations arrondies de petite taille optiquement vides, ou contenant parfois un noyau . Dans l'adventice, quelques infiltrats lymphoplasmocytaires peu nombreux.

2) Myocarde .

On observe quelques cicatrices fibreuses stellaires de siège postérolatéral. Quelques suffusions hémorragiques épicardiques mais aussi interstitielles sans modifications évidentes des myocytes.

V - AUTRES ORGANES.

1) Foie.

Stase modérée à prédominance centrolobulaire ; quelques rares infiltrats lymphoplasmocytaires dans les espaces portes. Parenchyme normal par ailleurs.

2) Rate.

Normale.

3) Surrénales.

Un peu congestives. Normales par ailleurs, non délipidées.

4) Poumons .

Très discrètes lésions dystrophiques à type de pneumonie réticulée hypertrophique, et atrophique. Quelques zones d'alvéolite oedèmateuse, hémorrégique et macrophagique. Quelques travées scléreuses pigmentées d'anthracose. Pas d'infarctus, pas de thrombose.

AU TOTAL :

Dissection ancienne de toute l'aorte jusqu'à l'iliaque externe gauche, avec importantes altérations de la media assez diffuses. Il s'agit d'une part d'une diminution des fibres élastiques et des cellules musculaires particulièrement nette sur l'aorte, les iliaques l'artère rénale gauche, et les coronaires ; et d'autre part, de l'existence de dépôts de substance anhiste qui écarte ou interrompt les fibres élastiques. L'endartère est habituellement peu modifiée. L'adventice est souvent nettement fibreuse, avec d'assez nombreux infiltrats lymphoplasmocytaires autour des vasa-vasorum.

OBSERVATION N° 29

M. LAF..., 24 ans, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 13 Octobre 1945 pour des douleurs scapulaires et thoraciques avec dyspnée.

On lui aurait découvert une cardiopathie à l'âge de 3 ans. Un peu de dyspnée d'effort survient dès l'enfance. Il n'a aucun antécédent de maladie de Bouillaud.

En Juin 1945 apparaissent des douleurs des 2 omoplates et de la base du thorax.

Examen à l'entrée à l'Hôpital Boucicaut.

Dyspnée d'effort modérée, mais pas de dyspnée de decubitus.

Coeur : rythme régulier à 78, souffle systolique râpeux maximum à l'extrêmité interne des 2ème et 3ème espaces inter-costaux gauches, irradiant vers la clavicule et la région interscapulo-vertébrale gauche.

T.A. aux membres supérieurs : 13,5/7. Artères fémorales à peine perçues.
Poumons normaux à l'auscultation.

Foie non perçu.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires.

N.F.S. : GR 3 390 000 ; GB 13 400 ; PN 80%

V.S. : 76-107 ; urée : 0,15 g/l.

Sérologie de la syphilis négative. Ni glycosurie, ni protéinurie.

Fonds d'oeil normaux.

Evolution ;

Le 22 Octobre : fièvre à 38°5 ; le 31 : gonalgie bilatérale sans signes inflammatoires locaux avec frissons et fièvre à 39°5. Les hémocultures sont négatives. Il est traité par les salicylés. La fièvre va persister, oscillant entre 37° et 38°5. L'auscultation cardiaque reste inchangée ; il n'existe pas de signe focalisé à l'examen clinique.
Le 18 Novembre : de violentes douleurs abdominales et des vomissements le saisissent en pleine nuit et il décède peu de temps après.

L'autopsie met en évidence .

- Un hémopéritoine de 300 ml.

- Un hémodiastin : la paroi de l'oesophage et la grosse tubérosité de l'estomac sont infiltrées de sang.

- Une sténose isthmique de l'aorte : la circonférence de l'aorte est de8 à 9 cm à ce niveau.

- Une ectasie aortique qui siège 15 mm en aval de la sténose isthmique et communique avec l'aorte par un orifice de 3 cm de diamètre. Il n'y a pas de limite entre l'intima aortique et la paroi interne de l'anévrysme. Celui-ci est rompu à sa partie inférieure.

- Une dissection aortique :

La rupture intimale large de 3 cm siège au niveau de l'ectasie qu'elle fait communiquer avec la lumière aortique. Cette rupture s'ouvre dans une dissection siègeant en pleine media. Sa partie centrale correspond à l'anévrysme. Du tissu jeune occupe ses parois latérales.

Le coeur pèse 450 g

Hypertrophie ventriculaire gauche. Oreillette droite et ventricule droit sont normaux.

Poumons : normaux.

Foie et reins sont normaux.

OBSERVATION N° 30

M. LAG..., 27 ans, est hospitalisé dans le service du Professeur MAURICE le 11 Mai 1970 pour une dissection de l'aorte.

On lui a découvert à 24 ans, à l'occasion d'une dyspnée d'effort, une insuffisance aortique. Son père, porteur d'un syndrôme de Marfan est décédé subitement à 24 ans. M. LAG. est hospitalisé en urgence le 24 Avril 1970 pour une douleur thoracique extrêmement violente, constrictive, en étau qui s'étend à tout l'hémithorax gauche et irradie au bras et à la cuisse gauches. Cette douleur s'associe à une amblyopie de l'oeil droit pendant 20 sec. Le patient est admis à l'hôpital de Saint-Quentin en urgence.

Examen le 14 Avril 1970.

La douleur thoracique persiste, intense, sans dyspnée ni cyanose. Morphotype d'emblée évocateur de la maladie de Marfan. Taille : 1,93 m ; 88 kg ; mains arachnodactyles ; pectus excavatum ; varices des membres inférieurs.

Coeur : frémissement perçu à la base ; foyer de battements sous-claviculaire droit ; souffle diastolique au foyer aortique irradiant le long du sternum avec disparition du 2ème bruit.

T.A : 9/3 au membre supérieur droit, 17/10 à gauche.

Les pouls périphériques sont tous perçus mais le pouls radial droit est plus faible que le gauche.

Poumons normaux à l'auscultation.

Il n'y a ni oedème des membres inférieurs, ni hépatomégalie.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires :

N.F.S. : GR 4 490 000 ; Hb 12,6 g/l ; GB 11 800 ; PN 67% ; V.S 48-90; amylasémie : 6,7 unités somogyi ; transaminases : 9,5 u.
urée : 0,35 g/l ; glycémie : 1,20 g/l.
Sérologie de la syphilis négative. Hémocultures négatives.

E.C.G. : RS à 55 ; AP + 30° ; PR : 0,16 sec ; AQRS : +10° ; Indice de Sokolow : 58 ; H.V.G. de type diastolique.

Radio : cardiomégalie avec arc inférieur gauche allongé et convexe ; débord droit, saillie de l'aorte ascendante et du bouton aortique avec image de double contour de la partie initiale de l'aorte descendante.

Evolution :

La douleur persiste 3 jours malgré les antalgiques. Le patient est hospitalisé dans le Service du Professeur MAURICE pour confirmer le diagnostic de dissection aortique.

Examen le 11.5.1970.

Le patient ne souffre plus, il n'a ni dyspnée, ni cyanose. Température à 37°8.

Coeur : choc de la pointe ample et dévié en dehors ; galop protodiastolique de pointe ; souffles, mésosystolique (à 3/10) et diastolique (3/10), perçus sur toute l'aire précordiale et irradiant vers les vaisseaux du cou.
Artères périphériques perçues sauf les radiale et carotide droites.
T.A. : bras gauche : 18/0, bras droit : 8/3 ; avec syndrôme périphérique d'insuffisance aortique.

Pression veineuse : 6/6

Le foie n'est pas palpable.

Il n'existe pas d'oedèmes des membres inférieurs.

L'auscultation pulmonaire et l'examen neurologique sont normaux.

Examens complémentaires :

N.F.S. :GR 4.650.000 ; Hb 80% ; GB 13 000 ; PN : 64%

V.S. : 39-75 ; transaminases oxaloacétiques : 20 unités ; cholestérol : 1,75 g/l ; protides totaux : 79 g/l ; ionogramme sanguin : Na 140 mEq/l ; K 4,4 mEq/l ; Cl 96 mEq/l ; RA 28 mEq/l ; hématocrite 45% ; urée 0,20 g/l ; glycémie 0,95 g/l; hémocultures négatives.

La chromatographie des acides aminés urinaires note une hypoaminoacidurie.

E.C.G. : RS à 100 ; AQRS -0° ; indice de Sokolow : 74 ; exagération de l'H.V.G. de type diastolique.

Radio : accentuation de la cardiomégalie ; arc inférieur gauche très allongé. Pédicule artériel très élargi avec aspect en cheminée et double contour bien visible à la partie initiale de l'aorte descendante.

Examen ophtalmologique : fonds d'oeil normaux ; pas de subluxation des cristallins ; TACR entre 20 et 30 des 2 côtés.

Angiographie veineuse : au temps gauche , le V.G. se vide mal en raison d'une grosse insuffisance aortique. Bulbe aortique et implantation des coronaires dilatés par un anévrysme du type Marfan. Petite

encoche au voisinage de l'implantation de la coronaire gauche. Voile de dissection manifeste au niveau du T.B.C. et de la portion initiale de l'aorte descendante, et dans la région sous-rénale. Il s'étend jusqu'à la bifurcation aortique.

Evolution et intervention :

L'évolution est marquée par quelques épisodes brefs de douleur brachiale gauche irradiant vers l'épaule gauche et le thorax. Le patient est opéré au 57ème jour, le 8 Juin 1970.

Compte-rendu opératoire .

Sternotomie médiane verticale. Le péricarde est libre. Il existe un volumineux anévrysme de l'aorte ascendante et une dissection intéressant le tronc brachiocéphalique et la carotide gauche. On décide de pratiquer un remplacement de la crosse aortique avec réimplantation des gros vaisseaux de la base et mise en place d'une prothèse sur l'orifice aortique.

Dissection soigneuse de l'aorte ascendante et de ses branches en amont du tronc innominé. Mise en place d'une circulation extra-corporelle entre l'artère fémorale droite non disséquée et les deux veines caves ; double cannulation de la carotide droite normale et de la carotide gauche disséquée dont la cavité de clivage contient une thrombose en voie d'organisation.

Dilatation énorme de l'anneau aortique avec des valves amincies et incontinentes. Résection de l'appareil valvulaire et remplacement par une valve de Cutter n° 8. La sous-clavière gauche n'étant pas disséquée, on résèque une collerette aortique correspondant à l'abouchement du tronc innominé et de la carotide gauche et l'on réimplante cette collerette sur la prothèse de Dacron en suturant ensemble les 2 cylindres qui occupent environ la moitié antérieure de la pastille, alors que la demi circonférence postérieure n'est pas disséquée.

La sous-clavière gauche est laissée à gauche de la suture de la prothèse. L'anastomose entre le greffon et l'aorte thoracique horizontale est réalisée avec un greffon n° 33 préparé avec du collagène. La suture est effectuée sur attelles de feutre de Téflon en recollant les 2 cylindres au niveau du tiers postérieur, les 2 tiers antérieurs ne comportant qu'un seul cylindre. L'anastomose inférieure aorte-greffon est faite après une taille oblique du greffon. Au terme de ces anastomoses les sutures sont parfaitement étanches.

Arrêt de la C.E.C. qui a duré 2 heures 1/4. Défibrillation facile du coeur en raison de la bonne perfusion coronaire pendant l'intervention. Fermeture du thorax sur drains péricardique et rétrosternal.

Les suites opératoires :

vont être marquées par d'importants troubles ventilatoires. Une réintervention est faite au 11ème jour pour évacuer un hémopéricarde de 400 ml. Une hémorragie digestive massive liée à un ulcère duodénal nécessite une suture avec pyloroplastie et Dragstedt, le 19 Juin.

Le décès survient le 25 Juin 1970.

Autopsie :

Remplacement de l'aorte initiale 5 cm au-dessus de l'orifice aortique jusqu'au pied de la sous-clavière gauche par une prothèse de Teflon étanche et bien amarrée. Sur la prothèse est suturée un lambeau aortique contenant les orifices du T.B.C. et de la carotide primitive gauche.
La dissection intéresse la partie restante de l'aorte du pied de la sous-clavière gauche à la bifurcation. La dissection atteint les 3/4 de la circonférence de l'aorte.
Il n'y a pas d'orifice de réentrée.

Branches collatérales : A) sont disséquées : le T.B.C., la carotide primitive droite, la carotide primitive gauche sur 3 cm, la sous-clavière gauche sur 3 mm à son origine.

B) ne sont pas disséquées: la sous-clavière droite, les artères mésentériques, les rénales et les iliaques primitives.

Le coeur pèse 800 g

O.D. dilatée et siège de suffusions hémorragiques ; V.D. dilaté et hypertrophié ; O.G. dilatée avec des suffusions hémorragiques ; V.G dilaté et très hypertrophié.

L'orifice aortique mesure 128 mm ; valve de Cutter en place continente.

Ostia et artères coronaires normaux.

Myocarde normal.

Suffusions hémorragiques sur tout l'épicarde.

Autres viscères :

Foie cardiaque et stéatosique (3250 g.)

Rate : 430 g., cardiaque.

Reins : droit (220 g) , gauche (220 g).

Poumons : gauche (440 g), droit (660 g). Ils sont oedèmateux et congestifs sans infarctus.
Duodénum : ulcère du 1èr duodénum perforé bouché dans le pancréas, mesurant 3 cm de diamètre.

OBSERVATION N° 31

Mme LAR..., 47 ans, est hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE le 10.4.1948 pour une douleur thoracique avec chute tensionnelle. L'anamnèse est pauvre. Dans la soirée du 9.4.1948 la patiente est saisie brusquement par une douleur rétrosternale et brachiale droite avec sensation de malaise sans perte de connaissance. Elle a des nausées et des vomissements. Sa T.A. est à 21/14.

Examen lors de l'admission à l'Hôpital Boucicaut.

Persistance de la douleur thoracique.

Température : 38°

Coeur régulier, pas de souffle diastolique.

T.A. 12/8

Radio : cardiomégalie (rapport cardiothoracique 14,5/24,5). Débord et épanchement péricardique. L'aorte ascendante fait nettement saillie dans le champ pulmonaire droit. Il n'y a pas de double contour visible. L'arc supérieur est un peu augmenté de volume. L'aorte descendante n'est pas visible de face.

Evolution : la patiente décède 1/2 heure après son admission.

L'autopsie met en évidence :

- Un hémipéricarde de 460 g de sang liquide.
- Une dissection aortique :

. La rupture intimale siège 1 à 2 cm au-dessus du bord libre de la commissure gauche et postérieure. Transversale, déchiquetée, longue de 4 cm, elle s'étend de l'ostium coronarien gauche jusqu'à 15 mm au-dessus et en arrière de l'ostium coronarien droit.

. La dissection s'étend jusqu'à une deuxième rupture de 15 mm de long située au niveau de l'isthme.

. Plusieurs points sont à noter :

- l'existence de petites végétations oslériennes, mollasses; blanc-grisâtres sur les bords libres des 2 ruptures et disposées en chapelet.

- une sténose isthmique modérée.

- un hématome péri-aortique débutant à la racine de l'aorte et s'étendant jusqu'à l'isthme à la face antéro-droite de l'aorte.

- une dilatation fusiforme de la partie droite de l'aorte ascendante.

. Les vaisseaux de la base ne sont ni dilatés, ni disséqués.

. L'athérome aortique est presque absent.

Le coeur : (avec l'aorte thoracique) pèse 460 g.

Les cavités sont normales, sauf le V.G. un peu hypertrophié et dilaté.
L'orifice aortique est bicuspide. Les bords des valves sont épaissis.
Les autres orifices valvulaires sont normaux.
Les coronaires sont normales.

Autres viscères.

Poumons : droit : 460 g ; gauche : 380 g ; ils sont normaux.

Epanchement pleural droit.

Foie : 1500 g , congestif.

Rate : 140 g , normale.

Reins : droit : 145 g ; gauche : 135 g; normaux.

OBSERVATION N° 32

M. LAY..., 46 ans, cultivateur est hospitalisé dans le Service du Professeur LENEGRE le 4.11.1970 pour une maladie aortique.

En décembre 1969, à 45 ans : apparition de douleurs d'angor d'effort isolées. En octobre 1970, l'augmentation de la fréquence des crises douloureuses thoraciques, leur durée supérieure à 1 heure et l'apparition d'oedème pulmonaire nocturne l'amènent à consulter son médecin. Celui-ci note un souffle diastolique, d'I.A. et une H.V.G. radiologique, et électrique. Il lui prescrit de la digitaline et des diurétiques, et le fait hospitaliser à Boucicaut le 4.11.1970.

Examen.

Température : 37°8 ; 55 kg ; 1,68 m.

Dyspnée de decubitus à 1 oreiller avec dyspnée paroxystique nocturne.

Importante cyphoscoliose.

Coeur : rythme régulier à 100 , choc de la pointe en dôme au 6ème espace intercostal gauche sur la ligne médioclaviculaire. Galop présystolique. Souffle mésosystolique 3/10 au foyer aortique irradiant vers les vaisseaux du cou. Souffle holodiastolique (4/10) maximum au 4ème espace intercostal gauche. Souffle holosystolique de pointe (3/10).

T.A. : 18/5. Les pouls périphériques sont tous perçus symétriquement

L'auscultation pulmonaire est normale.

Il n'y a ni hépatomégalie, ni oedème des membres inférieurs.

L'examen neurologique est normal.

Examens complémentaires :

N.F.S. : GR 4.600.000 ; GB 9 000 ; PN 71% ; Hématocrite : 47 %

V.S. : 20-38 ; urée : 0,46 g/l ; glycémie : 1,15 g/l ; cholestérol 1,90 g/l ; Na 134 mEq/l ; Cl 96 mEq/l ; K 4,3 mEq/l ; RA 26,4 mEq/l protides : 16 mEq/l; transaminases oxaloacétiques : 15 unités.

Absence de protéinurie.

Fonds d'oeil : pouls veineux spontané ; microanévrysme dans la région paramaculaire gauche.

Evolution et intervention chirurgicale.

La mauvaise tolérance de l'I.A. conduit à l'intervention chirurgicale.

Compte-rendu opératoire :

Sternotomie médiane verticale. Dès l'ouverture du péricarde on constate l'association à l'insuffisance aortique d'un anévrysme en bouteille de Chianti de l'origine de l'aorte ascendante. C.E.G. Il s'agit d'une dissection limitée. Résection d'une partie importante de cet anévrysme respectant la zone des sinus de Valsalva. Il y a une discongruence très importante entre le segment d'amont et le segment d'aval. On espère pouvoir rétablir la continuité par suture directe en fronçant le segment d'amont. L'appareil aortique distendu par élargissement de l'anneau est réséqué et remplacé par une valve de Cutter n° 5, fixée par 2 surjets. On passe ensuite au temps de suture aortoaortique, effectué sur toute la périphérie aux points séparés, noués sur 2 attelles de feutre de Téflon, en fronçant peu en arrière et beaucoup en avant pour regagner l'excés d'étoffe qui se situe sur le segment d'amont de l'aorte. On y parvient et l'on obtient une suture étanche au déclampage. Cependant, d'emblée des éléments préoccupants interviennent en particulier une fibrillation ventriculaire qui, bien que le coeur ait été perfusé dans ses deux coronaires tout au long de l'intervention ne répond pas aux différentes décharges électriques que l'on peut lui administrer.

En effet, si le coeur défibrille pendant quelques secondes, très rapidement, il entre en fibrillation à nouveau, ce phénomène imposant la poursuite de la C.E.C. pendant une vingtaine de minutes. On s'interroge sur les raisons de cette complication inhabituelle et l'on réalise que, peut-être, l'ostium de la coronaire droite a été froncé par la suture de l'anévrysme à ce niveau. Dans ces conditions on décide de pratiquer un pontage entre la coronaire droite dégagée à quelques centimètres après son origine (elle est là d'un bon calibre et facile à exposer) et l'aorte ascendante par l'intermédiaire d'un greffon saphène. Ce greffon est prélevé dans le canal fémoral droit, il est branché en termino-latéral sur l'aorte ascendante. La coronaire droite est clampée et incisée sur 1 cm. Un explorateur est passé en direction de son ostium, cet explorateur a beaucoup de peine à se frayer un chemin et l'on a alors confirmation du fait que vraissemblablement l'ostium coronarien a été serré par la suture. Dès lors, l'anatomose greffon coronaire est conduite par un double surjet, elle est étanche à l'ablation des clamps et donne passage à un bon débit aortique. Bonne hémostase après arrêt de la circulation extracorporelle qui a duré 2 heures.

Evolution post-opératoire.

Les suites immédiates de l'intervention sont marquées par la constitution d'un infarctus myocardique antéro-apical découvert lors d'E.C.G. systématique et sans aucune traduction clinique.

Examen le 23.12.1970 : auscultation de valve de Cutter normale. Diastole libre. Ectasie pariétale. Il n'existe pas de signe d'insuffisance cardiaque.

A la radio : diminution du volume ventriculaire gauche.

OBSERVATION N° 33

M. LEM..., 81 ans, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 12.10.1966, pour un collapsus cardiovasculaire survenu au 2ème jour d'une crise douloureuse thoracique.

Il n'avait aucun autre antécédent pathologique connu qu'une discrète H.T.A. (17 de maximum) et une maladie de Paget.

Le 9.10.1966 à 11 heures, à la suite d'un effort de jardinage il ressent une douleur thoracique postérieure puis antérieure brusque. Cette douleur s'associe à un malaise avec pâleur et sueurs . La T.A. est à 17 de maxima. L'E.C.G. fait 3 heures plus tard, montre une ischémie sous-épicardique antéroseptale. Le traitement associe : 100 mg d'Héparine toutes les 6 heures ; 1 comprimé de PINDIONE et du Primpéran en raison des vomissements répétés.

Le 11.10.1966 à 21 heures : collapsus brutal (T.A. à 6 de maxima). Tachycardie régulière à 120. Bruit de galop. Turgescence jugulaire et hépatomégalie douloureuse. E.C.G. : RS à 110 et sudénivellation de ST en DI, DII et DIII. Traitement : perfusion de levoped, 100 mg d'hydrocortisone et une ampoule de Cédilanide. La T.A. remonte transitoirement à 12. Le patient est alors transféré à l'Hôpital Boucicaut à 10 heures le 12 Octobre 1966.

Examen :

- pâleur, extrêmités froides et cyanosées.

- coeur : rythme régulier à 100 ; galop de sommation ; ni frottement péricardique, ni souffle.

- T.A. : 7/5,5 ; artères radiales mal perçues des 2 côtés, artères carotides et fémorales bien perçues.

- poumons : sous-crépitants aux 2 bases.

- Turgescence jugulaire, hépatomégalie débordant de 2 travers de doigt le rebord costal avec reflux hépato-jugulaire ; pas d'oedème des membres inférieurs.

Examens complémentaires :

N.F.S. : GR 4.620.000 ; GB 21 600 ; Hb 90% ; PN 87% ; urée 0,55 g/l; fibrinémie : 4,8 g/l.

E.C.G. : RS à 100 ; PR 0,15 sec ; AQRS + 30° ; AT + 70° ; sus-dénivellation de ST en DII,DIII, aVF et de V2 à V5 sans ondes q pathologiques.

Radio : aorte un peu élargie et déroulée sans double contour visible.

Evolution :

A 14 h 10, perte de connaissance de 2 minutes pendant laquelle la T.A. est imprenable. Sous perfusion d'amines pressives la T.A. remonte à 15, mais une polypnée importante apparaît ; la tachycardie s'exagère et 20 minutes plus tard survient un collapsus irréversible.

L'autopsie met en évidence :

- Un hémopéricarde de 500 ml de sang non coagulé.

- Un hémothorax de 200 ml.

- Un hématome de tout le médiastin. Il englobe la partie basse de la trachée et des bronches souches, l'aorte thoracique et l'oesophage. Il s'étale de façon très importante sous le toit des oreillettes, la graisse qui tapisse les sillons auriculo-ventriculaires et la partie haute du sillon interventriculaire antérieur. Epais de 10 mm, il enserre en outre le tronc et l'origine des branches de l'artère pulmonaire.

- Une dissection clive l'aorte.

. La rupture intimale siège sur la face antéro-gauche du segment horizontal de la crosse en regard du T.B.C. A partir de cet orifice d'entrée long de 30 à 35 mm au trajet irrégulier et anfractueux, la dissection se poursuit vers l'anneau aortique.

. En amont, la dissection atteint presque le fond du sinus de Valsalva postérieur. Elle s'arrête quelques mm au-dessus des ostia coronaires. Sur l'aorte ascendante la dissection est presque circonférentielle.
. En aval le clivage a progressé jusqu'à quelques mm de l'origine du tronc coeliaque.

La dissection est presque circonférentielle sur l'aorte thoracique et la partie initiale de l'aorte abdominale. Elle ne respecte que le cinquième de la circonférence qui correspond généralement aux ostia des artères intercostales.

La dissection réalise dans l'ensemble un clivage entre l'adventice et la media. L'espace ainsi délimité est occupé par des caillots frais. L'épaisseur de la poche ainsi créée ne dépasse pas 2 à 3 mm. Ce n'est qu'en certaines zones situées sur le 1/3 inférieur de l'aorte thoracique que l'on voit sur des coupes étagées le clivage situé à l'intérieur de la media.

Il n'y a ni orifice de réentrée, ni rupture externe pouvant rendre compte de l'hémopéricarde.

Branches collatérales :

Les 3 troncs de la base ne sont ni disséqués, ni comprimés par l'hématome qui s'arrête à leur origine.

L'aorte est fortement athéromateuse au niveau du segment horizontal de la crosse. L'aorte ascendante et thoracique descendante est peu athéromateuse. La dissection s'arrête dans les zones de l'aorte descendante où l'athérome est un peu plus important.

Le coeur pèse 430 g.

O.G. un peu dilatée et non hypertrophiée; V.G. non dilaté mais hypertrophié (17 mm d'épaisseur à la partie haute du bord gauche) ; O.D. normale ; V.D. non dilaté mais hypertrophié.

Les orifices valvulaires sont normaux y compris l'orifice aortique qui mesure 70 mm et dont les valvules sont en position normale sans I.A.

Coronaires : la dissection s'arrête quelques mm au-dessus de l'ostium de la coronaire droite . Un hématome qui, à partir de la racine de l'aorte fuse sur le toit des oreillettes et dans la graisse du sillon auriculo-ventriculaire, englobe l'origine de l'artère qui n'est pas disséquée. Elle est un peu athéromateuse sans sténose significative.

I.V.A. : sténose de 50% sur 5 mm à sa partie supérieure.

Circonflexe : sténose de 50% à son origine sur quelques mm.

Myocarde : normal.

Autres viscères :

Poumons : droit : 520 g ; gauche : 475 g. Oedèmateux et congestifs, sans thrombose ni infarctus.

Reins : droit : 150 g ; gauche : 155 g , congestifs.

Foie ; 166 g , aspect muscade.

EXAMEN HISTOLOGIQUE :

Dissection récente de l'aorte de la région sus-sigmoïdienne au tronc coeliaque. Collatérales indemnes.

I - AORTE -

1) Commissure antérieure - Ostium coronaire :

On observe quelques calcifications à la base des sigmoïdes.

Ostium : siège d'une importante endartérite fibreuse. La media est très réduite.

2) Commissure postérieure gauche :

Dissection récente localisée, prolongement vraissemblable du cul de sac proximal de la dissection. A la partie toute externe de la media certains faisceaux de fibres élastiques paraissent rétractées; autour de l'artère : tissu adipeux infiltré de sang.

3) Aorte sus-sigmoïdienne :

Athérome important. Paroi aortique très modifiée.On observe ici le cul de sac proximal de la dissection ; ce cul de sac se perd progressivement dans la media par suffusions hémorragiques qui clivent les fibres élastiques.

4) Aorte : rupture :

Athérome important. La zone clivée communique ici avec la lumière de l'aorte : interruption brutale du contingent interne des fibres élastiques de la media disséquée, et de l'intima. Dans le néocanal existe un caillot fibrino-cruorique en voie d'organisation. Adventice épaisse très riche en vasa-vasorum. Nombreux infiltrats lymphoplasmocytaires.

5) Aorte ascendante :

Intima irrégulièrement épaissie par un athérome modéré pour l'âge. Dissection de la media à sa partie externe (1/6 environ). Hématies, fibrine et nombreux polynucléaires tapissent les berges de la dissection . On observe assez peu de modifications des fibres élastiques. Seul le contingent externe des fibres élastiques de la media disséquée est altéré ; fibres élastiques dissociées, souvent interrompues par des dépôts d'une substance anhiste bleu Alcian positive. Dans l'adventice, suffusions hémorragiques et quelques infiltrats lymphoplasmocytaires.

6) Aorte moyenne :

Aspect semblable à celui de l'aorte ascendante; mais l'athérome est ici par endroits très important avec à ce niveau réduction considérable de la media. Adventice fibreuse.

7) Aorte thoracique basse :

Aspect semblable mais non disséquée ici (coupe longitudinale) A la partie externe de la media des vasa-vasorum pénètrent dans cette tunique, entourés d'un manchon lymphoplasmocytaire.

II - ARTERE PULMONAIRE -

Fibrose de la media. Les fibres élastiques sont par endroits assez rares et fragmentées.

III - ARTERES CORONAIRES -

Intima épaissie par fibrose importante. Calcifications pulvérulentes diffuses. Media reduite, LEI par endroits interrompue, en tout cas mal individualisée. Assez peu de fibres élastiques dans la media. LEE nette. Adventice normale. Autour des vaisseaux la graisse épicardique est le siège d'importantes suffusions hémorragiques.

IV - AUTRES ORGANES -

1) Parenchyme pulmonaire :

Importante congestion. Foyers nombreux de pneumonie réticulée hypertrophique au stade fibroblastocollagéne. Foyers d'alvéolite macrophagique.

2) Rein :

Discret épaississement de la capsule glomérulaire. Quelques rares synéchies. Quelques rares pains à cacheter.

Discrète sclérose du tissu interstitiel. Les parois des artérioles et des artères de moyen calibre sont épaisses et hyalines.

3) Foie :

Stase centrolobulaire importante, avec stéatose microvésiculaire. Hémosidérine assez abondante dans les hépatocytes. Ictère cellulaire net. Quelques thrombi biliaires dans les canalicules. Quelques infiltrats lymphoplasmocytaires dans les espaces portes. Pas de fibrose.

4) Rate :

Stase sanguine importante. Pulpe blanche à peine atrophique. Normale par ailleurs.

5) Pancréas :

Fibrose interlobulaire modérée. Zones de régression canalaire nette. Parenchyme peu modifié.

AU TOTAL :

Dissection récente de l'aorte thoracique et de la partie hau-

te de l'aorte abdominale, clivant la media à sa partie externe. Fibres élastiques assez peu modifiées, par endroits cependant dissociées et interrompues par une substance anhiste bleu Alcian positive.

OBSERVATION N° 34

M.LOU..., 49 ans, directeur technique, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 12 Janvier 1959 pour une angiocardiographie en raison de la suspicion d'un anévrysme disséquant de l'aorte. Il n'a pas d'autre antécédent qu'une hypertension artérielle connue depuis l'âge de 35 ans (21 de maximum).

Le 14.12.1956, à l'âge de 46 ans, il ressent brusquement au cours d'une discussion violente, un malaise sans perte de connaissance, suivi d'une douleur constrictive débutant à la base du cou et irradiant dans le thorax et les lombes des 2 côtés avec une chute tensionnelle à 11 de maxima. Cette douleur qui dure une demi-heure est suivie de courbatures lombaires pendant 6 heures puis disparaît. Un E.C.G. fait 5 heures après le début de la douleur enregistre : RS à 65 ; AQRS à + 85° ; ventriculogrammes et repolarisation normaux.

Jusqu'en Octobre 1958 (48 ans) le malade ne souffre pas. Il ne se plaint que de dyspnée d'effort. Sa T.A. reste stable à 17/9.

En Octobre 1958 : nouvelle douleur latérosternale gauche qui va durer plus de 3 semaines.

La suspicion d'une dissection aortique motive son hospitalisation à l'Hôpital Boucicaut.

Examen le 12.1.1959 :

Taille : 1,76 m ; 85,5 kg ; température : 37°4.

Le patient n'a ni douleur, ni dyspnée.

Coeur : rythme régulier à 80. Bruits normaux, ni souffle, ni frottement.

T.A. 16,5/9,5 à droite ; 13/9 à gauche. Les artères périphériques sont toutes perçues et symétriques.

Les poumons sont normaux à l'auscultation.

Il n'y a ni hépatomégalie, ni oedème des membres inférieurs.

L'examen neurologique est normal.

Examens complémentaires :

N.F.S. : GR 4.930.000 ; GB 5 800 ; PN 61% ; Hb 95%

V.S. : 5-16 mn ; urée : 0,40 g/l ; cholestérol 2,90 g/l ; sérologie de la syphilis négative.

Fonds d'oeil : normaux.

E.C.G. : RS à 63 ; PR 0,20 sec ; AQRS + 40° ; AT + 20°

Repolarisation normale.

Radio : coeur de volume normal ; saillie battante de l'aorte ascendante au bord droit du médiastin ; saillie du bouton aortique avec image de double contour de la partie initiale de l'aorte descendante comblant l'arc moyen gauche. En OAG : dilatation arrondie à convexité postérieure de l'aorte thoracique descendante. Parenchyme pulmonaire normal.

Angiocardiographie (fixe en OAG) :

Dilatation ovoïde de l'aorte ascendante abaissant le tronc de l'artère pulmonaire. Aorte descendante très sinueuse, large avec double contour postérieur de la partie supérieure de l'aorte descendante.

Evolution :

Le patient ne se plaint d'aucun trouble fonctionnel.

Examen le 7.7.1961 : à la consultation de cardiologie de l'Hôpital Boucicaut.

Coeur : rythme régulier. Eclat modéré du 2ème bruit au foyer aortique ; ni galop, ni souffle. Artères périphériques bien perçues. T.A. 15,5/10.

Radio : augmentation de taille de l'aorte descendante visible sur les clichés de face et en OAG par rapport aux clichés précédents.

Scopie : pas de pulsation de type anévrysmal.

E.C.G. : inchangé.

Le 4.10.1961 : il est réveillé par une violente douleur de l'hémiface droite irradiant au cou. Cette douleur dure 24 heures. Il reprend son travail le 9.10.1961 : il se sent bien jusqu'au 18.10.1961 où un malaise l'oblige à se lever. Il perd connaissance et tombe. Perte de connaissance brève sans douleur. Il est hospitalisé pour la deuxième fois à Boucicaut 2 heures plus tard.

Examen : pâleur intense ; T.A. : 9/6.

Coeur : rythme régulier à 80. Galop présystolique, souffle systolique et diastolique (1/10) au foyer aortique.

Artères périphériques toutes perçues et symétriques.

Hépatomégalie de 2 travers de doigt sans reflux hépatojugulaire.

Examens pulmonaire et neurologique : normaux.

Examens complémentaires :

E.C.G. : RS à 90 ; AQRS + 60° ; AT + 60° ; bas voltage dans les dérivations standard et ischémie de V5 à V7.

Evolution :

Le 19.10.1961 à 1h30 : apparition de douleurs abdominales violentes accompagnées d'un état de choc. La tension remonte spontanément, mais le patient décède subitement à 7 h.30 .

L'autopsie met en évidence :

- Un hémopéricarde de 900 ml de sang noirâtre incoagulable.
- Une dissection aortique majeure étendue de l'orifice aortique aux 2 artères iliaques externes et constituée de lésions d'âge différent.

a) La dissection récente :

. Un volumineux hématome intramédial clive l'origine de l'aorte.

. La déchirure intimale, volumineuse siège sur la paroi droite du feuillet intimal et mesure 2 cm. Elle est linéaire, à bords amincis.

. L'hématome qui clive la paroi aortique descend jusque derrière les sinus de Valsalva postérieur et droit. La dissection atteint son niveau le plus bas au niveau du sinus de Valsalva postérieur parvenant juste au-dessus de la valve postérieure. Le clivage s'approche de 2 mm de l'orifice coronarien droit mais la coronaire droite n'est pas disséquée. La dissection n'atteint pas la sigmoïde gauche. Dans un plan horizontal l'hématome forme une poche monstrueuse qui occupe toute l'hémicirconférence droite du vaisseau et qui q'étend de la partie moyenne de la sigmoïde antéro-gauche à l'extrêmité droite de la sigmoïde droite en passant derrière la sigmoïde postérieure. La paroi postérieure de l'aorte est clivée en pleine media plus proche de l'adventice que de l'intima, le feuillet postérieur de la poche étant plus mince que l'antérieur. En hauteur, l'hématome s'étale jusqu'à la racine de la sous-clavière gauche ; à sa partie supérieure il tend à devenir antérieur et coiffe la partie antérieure de la crosse. La poche de dissection est occupée par un volumineux caillot organisé fibrino-cruorique et par des caillots récents cruoriques purs. Il s'agit d'une dissection récente avec rupture dans le sac péricardique. La déchirure externe est un orifice linéaire de 15 mm de long, à bords minces formant une brèche à la partie initiale de

l'aorte ascendante et située immédiatement au-dessus du plancher sigmoïdien. Cette déchirure est responsable de l'hémoparicarde.

b) Une dissection ancienne complexe avec des clivages successifs et secondaires.

. Origine : elle nait au niveau du tronc artériel brachio-céphalique 20 mm avant le pôle supérieur de la dissection récente.

. Cette dissection ancienne réalise une aorte en canon de fusil sur toute la hauteur de l'aorte avec :

- un tube antérieur épais et fortement athéroscléreux qui correspond au néo-canal.

- un tube postérieur plus petit, à parois épaisses, mais moins athéroscléreuses, constitué par l'aorte initiale.

. La poche de clivage présente par endroits de véritables ectasies.

- la première de la taille d'une mandarine siège au-dessus du diaphragme au pôle gauche de l'aorte. Sa paroi est épaissie par des plaques calcaires plus ou moins ulcérées avec des thrombus anciens qui recouvrent la paroi interne du vaisseau.

- la seconde de la taille d'une banane est située sur le flanc antéro-gauche juste au-dessus de la fourche aortique. Cette poche épaisse est presque complètement comblée par un hématome organisé fibreux et fibrino-cruorique qui réduit considérablement la lumière du canal.

. Des coupes horizontales étagées témoignent de la complexité des lésions de cette aorte complètement disloquée.

- au niveau de la crosse de l'aorte : on note 2 canons de fusil,

- au niveau de l'aorte thoracique basse : 3 canons de fusil.

- au niveau de l'aorte abdominale initiale : 4 canons de fusil

. Il est difficile de comprendre post-mortem le trajet du courant sanguin, mais il est vraissemblable, étant donné le nombre des thromboses trouvées à leur niveau, que chaque néocanal laissait passage au sang.

. La dissection se poursuit sur les 2 artères iliaques externes et sur l'hypogastrique droite où la dissection est totale. L'artère initiale est plus petite que la poche néo-formée surtout à gauche où l'artère iliaque primitive est totalement thrombosée, le passage du sang se faisant par le néocanal.

. Branches collatérales de l'aorte :

- le tronc brachio-céphalique est disséqué sur 3 cm avec un hématome intramédial récent de l'hémicirconférence interne aboutissant à une sténose extrinsèque du vaisseau de 15 à 20%. La dissec-

tion se poursuit sur les premiers millimètres des artères sous-clavière et carotide primitive droites. Les artères sous-clavière et carotide primitive gauches ne sont pas disséquées.

- naissent de la vraie aorte : le tronc coeliaque ; les artères mésentériques supérieure et inférieure ; de nombreuses intercostales ; le faux canal donne naissance à quelques artères intercostales.

L'athérome aortique est accentué surtout au niveau du néo-canal calcifié, avec des plaques chamois. Par place des brides passent en pont sur la fausse aorte.

Le coeur : O.G. dilatée mais non hypertrophiée sans lésion de jet.

V.G. hypertrophié et non dilaté.

O.D. Et V.D. sont normaux.

Les orifices valvulaires sont normaux en particulier les sigmoïdes aortiques.

Coronaires : - droite non disséquée, ostium sténosé à 40% ; sur son trajet l'artère est sténosée par endroits à 80% par des lésions calcifiées mais sans thrombose.

- gauche : non disséquée ; fortement athéroscléreuse avec une sténose à 80% sur l'I.V.A. mais sans thrombose.

Autres viscères :

Foie : 2 450 g. à la fois stéatosique et congestif.

Rate : 200 g.

Poumons : droit : 370 g. ; gauche : 340 g. ; normaux.

Reins : droit : 220 g ; gauche : 405 g. ; tous deux polykystiques.

EXAMEN HISTOLOGIQUE :

I - AORTE :

1) Aorte thoracique :

Athérome important. Dissection de la media à l'union des 2/3 externes et du 1/3 interne. La néo-intima est épaisse et siège d'un athérome évident. En outre, petit dépôt fibrino-cruorique localisé. Les fibres élastiques du contingent externe sont rares, interrompues, écartées par une substance anhiste parfois abondante.

2) Aorte abdominale :

Athérome important. La media est le siège d'altérations con-

sidérables . Les fibres élastiques sont peu nombreuses mais souvent épaisses, rubannées, par endroits dissociées et segmentées par une substance anhiste bleu Alcian positive. Il existe une dissection ancienne cicatrisée. Les fibres élastiques de la media sont en effet divisées en 2 contingents. L'externe est 5 à 6 fois plus important que l'interne. Entre les 2 on observe, un tissu conjonctif peu cellulaire où viennent se perdre certains trousseaux de fibres élastiques rétractées détachées du contingent externe , et quelques néovaisseaux.

3) Origine de l'hypogastrique gauche :

Très important remaniement de toute la paroi, prédominant sur la media ; athérome net ; fibres élastiques de la media souvent interrompues, dissociées, à direction anormale. Sur une partie de la circonférence les fibres élastiques ont pratiquement disparu et leur interruption est brusque. On observe enfin de très nombreux néovaisseaux dans la media, surtout à sa partie externe. Fibrose nette de l'adventice.

4) Tronc brachiocéphalique :

La media est disséquée à l'union du 1/8 externe et des 7/8 internes. A l'origine de la dissection s'observent de nombreux macrophages à hémosidérine. Le clivage est comblé par un caillot récent en voie d'organisation. Adventice très fibreuse, voire hyaline.

5) Carotide primitive gauche :

Peu modifiée, rares dépôts anhistes dans la media.

6) Origine du tronc coeliaque :

Athérome modéré. Fibrose de la media, cellules musculaires peu nombreuses. Fibres élastiques assez nombreuses, surtout à la moitié externe, mais désorganisées.

7) Origine de la mésentérique inférieure :

Athérome important. Fibres élastiques de la media assez nombreuses mais désorganisées. Entre elles s'observent des dépôts anhistes de taille variable. Limitante interne stratifiée.

8) Origine de l'artère rénale droite :

Endartérite fibreuse modérée.

Peu de fibres élastiques dans la media, souvent dissociées ou interrompues par des dépôts de substance anhiste. Limitante élastique interne épaisse interrompue par endroits. Adventice fibreuse.

9) Artère rénale droite :

Fibrose irrégulière de l'endartère. Fibres élastiques nettes et à peu près normales à la partie externe de la media. A sa partie interne, par contre, les fibres élastiques sont fines, rares et presque pulvérulentes. La limitante élastique interne est parfois très marquée, dense, sinueuse, parfois au contraire interrompue.

10) Paquet tibial postérieur gauche.

Endartérite fibreuse irrégulièrement sténosante. Discrète fibrose de la media dont les fibres élastiques sont peu nombreuses, tantôt larges et rubannées, tantôt presque pulvérulentes. Adventice un peu épaissie. Vasa vasorum normaux.

II - ARTERE PULMONAIRE :

Importante altérations des fibres élastiques qui sont dissociées, condensées, souvent interrompues.

III - CORONAIRES :

1) Origine de la coronaire droite :

Athérome très important, lumière très réduite. Hémorragie interstitielle dans la plaque d'athérome ; media extrêmement mince.

2) Origine de la coronaire gauche :

Endartérite modérée essentiellement fibreuse. Fibrose de la media dont l'épaisseur est à peu près normale. On observe dans la media 3 zones arrondies d'assez grande taille optiquement vides.

IV - AUTRES ORGANES .

1) Reins :

Glomérules normaux. On observe que quelques rares pains à cacheter. Tubules normaux. Congestion interstitielle diffuse. Hyalinose des artères interlobulaires et arquées.

2) Poumons :

Congestion nette. Nombreux foyers d'alvéolite macrophagique surtout, accessoirement oedèmateuse et hémorragique.

Il existe des lésions dystrophiques à type de pneumonie réticulée hypertrophique, difficiles à apprécier du fait de l'important collapsus alvéolaire. Pas de thrombose, pas d'infarctus.

3) Foie :

Hemangiome caverneux. Par ailleurs, stéatose essentiellement microvésiculaire. Stase centrolobulaire modérée. Ictère cellulaire net.

4) Rate :

Discrète atrophie de la pulpe blanche. Hyalinose centrocorpusculaire. Stase nette.

AU TOTAL :

On observe sur les coupes examinées :

- Une dissection ancienne au niveau de l'aorte thoracique. Les parois du néocanal sont recouvertes d'une épaisse néointima athéromateuse.

- Une dissection ancienne cicatrisée au niveau de l'aorte abdominale.

- Une dissection récente au niveau du tronc artériel brachiocéphalique. La media est par ailleurs le siège d'une fibrose avec considérables altérations des fibres élastiques, qui sont tantôt épaisses et rubannées, tantôt au contraire, presque pulvérulentes.

- Enfin, athérome aortique net, hémangiome caverneux du foie.

OBSERVATION N° 35

M. MAR...; 64 ans, taxi-ambulancier, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE pour angiographie le 20 Novembre 1969.

Il n'a aucun antécédent pathologique notable, en particulier pas d'H.T.A. En Août 1969, il ressent une douleur thoracique constrictive d'effort s'accompagnant de dyspnée et d'étourdissement qui cèdent au repos. La constatation d'un souffle systolique et d'une dilatation de l'aorte sus-sigmoïdienne amènent à demander une angiographie veineuse à l'Hôpital Boucicaut.

Examen le 20.11.1969 :

Taille : 1,73m ; 71 kg ; température 37°4.

Patient en bon état général, non dyspnéique, ne souffrant pas.

Coeur : rythme régulier à 70, souffle mésosystolique 2/10 à la base; diastole libre, pas de galop.

T.A. : 14/7,5 ; pouls périphériques tous perçus, égaux et symétriques.

Poumons normaux à l'auscultation. Foie non hypertrophié. Pression veineuse : 7 cm. Pas d'oedème des membres inférieurs. Diurèse normale.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires :

V.S. : 8-20

urée : 0,36 g/l ; glycémie : 0,86 g/l ; ionogramme sanguin : Na : 138,5 mEq/l ; K 3,3 mEq/l ; Cl 99 mEq/l ; R.A. 24,6 mEq/l ; protides : 14,6 mEq/l ; Sérologie de la syphilis négative ; cholestérol : 2,40 g/l.

E.C.G. : RS à 66 ; PR : 0,17 sec ; AQRS -10° ; AT + 50°; indice de Sokolow : 35 ; B.I.B.G. ; repolarisation normale.

Radio : déroulement aortique sans ectasie visible, pas de calcifications ; silhouette cardiopulmonaire normale.

Fonds d'oeil : papilles à bords nets ; artères et veines normales.

Angiographie par voie veineuse : 21.11.1969 :

Aorte ascendante sensiblement normale. A la jonction de l'aorte horizontale et de l'aorte descendante : image fusiforme avec double contour très net sur le bord externe de l'aorte.

Evolution :

Le patient quitte l'Hôpital le 28 Novembre 1969. Il n'a pas de signe fonctionnel pouvant l'empêcher d'exercer sa profession.

Le 3 Novembre 1970 , les examens cliniques, radiologiques et électriques sont comparables à ceux de Novembre 1969.

OBSERVATION N° 36

M.MAU..., employé de métro, 41 ans, consulte pour la première fois dans le service du Professeur LENEGRE le 3.12.1952.

A 35 ans, en Août 1951, brusquement, en dehors de tout effort il ressent une violente douleur précordiale avec état de choc et oedème pulmonaire. Cette douleur est suivie de l'apparition de fièvre et d'accélération de la V.S. à 92 mm à la première heure. L'examen note alors un souffle systolique et diastolique de base et un souffle systolique de pointe. Le patient est traité par le salicylate. Sa température et sa V.S. reviennent progressivement à la normale tandis qu'apparaît une dyspnée d'effort.

Examen le 3.10.1952 : à la consultation de cardiologie de l'Hôpital Boucicaut.

Coeur : rythme régulier à 80 ; choc en dôme au 6ème espace intercostal gauche sur la ligne médioclaviculaire ; souffle systolique de base 4/10 irradiant aux vaisseaux du cou ; 2ème bruit diminué au foyer aortique, souffle diastolique de base 8/10.

T.A. : 10,5/4,5

E.C.G. : RS à 62 ; PR 0,19 sec. ; AQRS 0° ; AT + 75° ; indice de Sokolow 40 ; ischémie-lésion sous-endocardique latérale avec une H.V.G. diastolique.

La radio objective une cardiomégalie aux dépens du ventricule gauche, la scopie un mouvement de sonnette cardioaortique.

Evolution :

Sous traitement tonicardiaque et diurétique, en Novembre 1953 : aggravation de la dyspnée d'effort avec crise d'oppression thoracique, sans liaison avec l'effort. L'auscultation est peu modifiée. On note un galop protodiastolique.

E.C.G. : RS à 60 ; pR 0,21 seconde ; AQRS -10° ; AT +80° ; indice de Sokolow 32 ; B.I.G.

Radio : aorte large, déroulée et expansive. Pas de signe d'insuffisance cardiaque.

En Mai 1955 : pas de modification des signes fonctionnels. E.C.G. : RS à 62 ; rotation de AQRS à -30° ; AT + 120° ; indice de Sokolow 38.

En Janvier 1956 : à l'occasion de paresthésies du bras droit, on note une T.A. à 15/5,5 à gauche et à 12/5,5 à droite. Pas de modification de la dyspnée, ni de l'auscultation cardiaque.

En Février 1957 (41 ans), M.MAU... est admis à l'Hôpital Foch en insuffisance cardiaque globale.

Décès le 22 Février 1957.

L'autopsie met en évidence :

- Un anévrysme de l'aorte ascendante volumineux dont la paroi externe rougeâtre est formée uniquement par l'adventice et s'arrête au niveau de l'isthme.

- Une dissection aortique ancienne est responsable de cet anévrysme. La déchirure intimale siège 1 cm au-dessus des valves sigmoïdes, presque circonférentielle, elle ne respecte qu'un segment de 1 cm au-dessus de la commissure postéro-gauche. La dissection, formant une aorte à double canal, s'étend jusqu'en aval de la sous-clavière gauche. La paroi interne de la dissection est formée par l'intima et la majeure partie de la media. Sa paroi externe est constituée par la partie externe de la media et l'adventice. Les 2 parois se réfléchissent au niveau d'une petite surface de la paroi postérieure de l'aorte qui va de la commissure postéro-gauche à l'origine de la sous-clavière et qui constitue le seul point d'attache de la lèvre supérieure de la déchirure intimale décollée ; la lèvre inférieure baillant à peine dans la lumière aortique. Les parois du néocanal sont mousses et libres de tout caillot.

- Les branches collatérales de la crosse s'ouvrent dans le néo-canal. Le T.B.C. est disséqué jusqu'à sa division ; il est alimenté par les 2 canaux aortiques.

Le coeur pèse 890 g.

Toutes les cavités cardiaques sont hypertrophiées et dilatées et particulièrement le ventricule gauche.

Les orifices valvulaires sont normaux.

Les coronaires sont très peu athéromateuses et non disséquées.

Le myocarde est normal.

OBSERVATION N° 37

Mme MED..., 40 ans, est hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE le 17 Février 1964 pour l'indication chirurgicale éventuelle d'une insuffisance aortique par dissection de l'aorte.

Cette patiente non ménopausée a eu un infarctus myocardique postéro-latéral 15 jours après une grossesse à 36 ans. Une 7ème grossesse a été bien supportée à 38 ans. La T.A. était alors à 13,5/8,5

A l'âge de 39 ans, en Juin 1960, une néphrectomie gauche est pratiquée pour un calcul coraliforme, sans complication. La T.A. est à 19/10.

En Mars 1961 : phlébite surale ; T.A. 21/12 ; H.V.G. électrique et radiologique, mais ni douleur, ni dyspnée.

Le 20.12.1961, la patiente est saisie en se relevant d'une douleur thoracique haute, à type de brûlure qui irradie dans le dos. Cette douleur persiste pendant 3 heures. La malade est hospitalisée à ALBI d'urgence. A son arrivée à l'Hopital : les douleurs ont disparu ; il existe une dyspnée de decubitus à 2 oreillers.

Coeur : rythme régulier, souffle diastolique 8/10 ; T.A. 9/3 ; signe d'encombrement des 2 champs pulmonaires ; les pouls périphériques sont tous perçus.

Il n'y a ni hépatomégalie, ni oedème des membres inférieurs.

L'E.C.G. ne montre pas de modification évocatrice de nécrose récente.

Radio : cardiomégalie aux dépens du ventricule gauche. Aorte élargie.

Le diagnostic de médianécrose est alors évoqué. Sous traitement digitalodiurétique et régime sans sel, l'état cardiaque s'améliore jusqu'en Mars 63. A cette date une poussée d'insuffisance cardiaque va être jugulée par le traitement médical.

En février 1964 (43 ans), la malade est hospitalisée à l'Hôpital Boucicaut pour une angiographie.

Examen :

Taille 1,60m ; 66 kg ; température 37°5.

La patiente n'est pas dyspnéique et ne souffre pas.

Coeur : souffle diastolique 6/10 maximum au foyer aortique ; souffle systolique de base 2/10 irradiant vers les vaisseaux du cou ; galop présystolique de pointe.

T.A. à 16,5/7 , toutes les artères périphériques sont perçues.

Pression veineuse : 12 cm. Le foie n'est pas perçu. Il n'y a pas d'oedème des membres inférieurs. Les poumons sont normaux à l'auscultation.

Examens complémentaires :

N.F.S. : GR 4.100.000 ; Hb 80% ; GB 7 200 ; PN 77% ;

V.S. 5-12 ; urée sanguine 0,45 g/l ; cholestérol 2,50 g/l ; sérologie de la syphilis négative.

E.C.G. : RS à 75 ; PR 0,18 sec ; H.A.G. ; AQRS + 15° ; AT +10° ; indice de Sokolow 46 ; B.I.B.G. ; aspect de rsr' en DIII-VF.

Radio : cardiomégalie aux dépens du ventricule gauche, crosse aortique déroulée formant une saillie convexe dans le champ pulmonaire droit. Elle est très large et nettement expansive. La crosse diminue de calibre au niveau de la portion horizontale. Un aspect en demi-teinte évocateur de double contour entoure l'aorte initiale.

Cinéangiographie veineuse le 19 Février 1964 :

Temps droit normal ; retard important de l'opacification des cavités gauches avec dilatation des veines pulmonaires ; dilatation volumineuse de l'aorte ascendante jusqu'à la naissance des gros vaisseaux.

Une 2ème ectasie siège à la partie initiale de l'aorte descendante.

Il y a une image de double contour postérieur sur l'aorte thoracique descendante et abdominale.

Evolution :

La patiente quitte l'Hôpital Boucicaut en refusant l'intervention chirurgicale proposée le 1er Mars 1964 ; elle est hospitalisée à ALBI pour une poussée d'insuffisance cardiaque en Juillet 1964.

Le 6 Mai 1965, l'examen note l'absence de douleur et de dyspnée sous traitement digitalique diurétique et régime sans sel.

Coeur : rythme régulier à 80, souffles systolique et diastolique de base.

T.A. 16/6 ; artères périphériques toutes perçues symétriquement.

Auscultation pulmonaire normale ; ni hépatomégalie, ni oedème des membres inférieurs.
Radio : discrète augmentation de l'hypertrophie ventriculaire gauche et majoration de la dilatation de l'aorte par rapport aux clichés de 1964.
E.C.G. : RS à 80 ; B.I.B.G. ; discrète accentuation de l'H.V.G.

La patiente est vivante en Novembre 1970, sans aucun incident notable depuis 5 ans.

OBSERVATION N° 38

Mme MET..., 59 ans, est hospitalisée dans le servica du Professeur LENEGRE, le 24.1.1954 pour une douleur thoracique.

La veille, elle avait ressenti dans la soirée une douleur constrictive en barre précordiale d'une demi-heure, ayant laissé place à une douleur sourde et continue. Cette douleur s'était associée à un syndrôme d'oblitération artérielle aiguë du membre inférieur droit avec abolition des pouls. La circulation s'était rétablie une demi heure après l'injection I.V. de 100 mg d'héparine.

La patiente avait été hospitalisée en Octobre 1952 (56 ans) pour des phlébites à répétition depuis l'âge de 27 ans avec embolies pulmonaires itératives depuis l'âge de 40 ans, et coeur pulmonaire chronique.

De plus, la malade a un long passé de douleurs articulaires associées à une anémie avec leucopénie et splénomégalie (syndrôme de FELTY).

Examen à l'entrée le 24.1.1954 :

Température : 38° ; persistance de la douleur précordiale.

Coeur : rythme régulier à 80 ; souffle diastolique très intense à 7/10 noté pour la première fois.

T.A. : 13/4 ; artères périphériques toutes perçues.

Oedèmes et varices des membres inférieurs avec douleur à la pression des troncs veineux.

Poumons : sous-crépitants aux 2 bases.

Hépatomégalie de 4 travers de doigt avec reflux hépatojugulaire ; pression veineuse : 11,5-14 cm.

Splénomégalie.

Examens complémentaires :

N.F.S. : GR 4 295 000 ; Hb 80% ; GB 8 000 ; PN 71%

V.S. 11-28 ; urée 0,80 g/l ; glycémie : 1,20 g/l; sérologie de la syphilis négative.

E.C.G. rythme sinusal le 25.1.1954 puis fibrillation auriculaire le 27.1.1954 avec lésion sous-endocardique constante en DII et aVF et de V4 à V7.

Radio : le 23.2.1954 : cardiomégalie (rapport cardiothoracique 18/25 contre 14/25 en 1952) avec une aorte élargie et déroulée. L'aorte ascendante mesure 10 cm de diamètre de face (6 cm en 1952). Epanchement pleural gauche et poumon cardiaque.

Evolution :

Sous traitement anticoagulant, l'évolution va être marquée par des accès de tachyarythmie. La douleur précordiale disparaît en2 jours tandis que persiste une fébricule à 38°.

La sortie est autorisée le 6 Mars, le coeur étant en rythme sinusal.

La T.A. est à 16,5/5, l'auscultation cardiaque inchangée et l'épanchement pleural gauche presque résorbé après ponction (liquide citrin rivalta positif). L'urée est à 0,95 g/l. Hémogramma et V.S. normaux.

Le 10 Mars 1954 : hospitalisée en collapsus, la patiente décède peu de temps après son admission.

L'autopsie met en évidence :

- Un hémopéricarde de 1200 ml de sang non coagulé.

- Une dissection aortique :

La rupture intimale transversale, linéaire, longue de 25 à 30 mm, siège 6 mm au-dessus du bord supérieur de la sigmoïde gauche occupant le tiers de la circonférence aortique. Elle donne accès à la dissection qui siège à la partie externe de la media. La dissection s'étend jusqu'au delà de la bifurcation aortique et réalise une aorte à 2 canaux glissant librement l'un sur l'autre.

Elle se prolonge sur les artères iliaques primitives, iliaques externes et la partie initiale des fémorales.

Il n'y a pas d'orifice de réentrée, ni de rupture externe communiquant avec la cavité péricardique.

- Branches collatérales :

Seule est disséquée la sous-clavière gauche. Les autres vaisseaux de la base sont respectés.

- L'athérome aortique est très discret .

- Coeur : O.D. dilatée et hypertrophiée ; C.I.A. fonctionnelle.
V.D. normal ; O.G. normale.
V.G. hypertrophié et non dilaté.

Tous les orifices valvulaires sont normaux.
Coronaires et myocarde normaux.

- Autres viscères :

Poumons : droit : 350 g ; gauche : 300 g ; un peu oedèmateux sans aucune trace d'embolie.

Foie : 1740 g d'aspect cardiaque.

Rate : 210 ; normale.

Reins : gauche 90 g , avec aspect de néphrite ; droit : 155 g , normal.

Oblitération vraisemblablement anciennes des 2 artères tibiales postérieures.

OBSERVATION N° 39

M. de MIR..., 59 ans, entrepreneur de travaux publics, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 10.12.1962 pour suspicion de dissection aortique.

Il se plaint depuis l'âge de 57 ans de douleurs thoraciques angineuses d'effort calmée par la Trinitrine. A partir de 59 ans, se surajoute de l'angor spontané. C'est à cet âge qu'il est hospitalisé pour infarctus du myocarde. Mais l'absence de signe électrique de nécrose associée à une anomalie radiologique de l'aorte thoracique fait évoquer le diagnostic de dissection de l'aorte. Ce patient a de plus une H.T.A. (maxima entre 20 et 28) découverte lors d'un examen systématique à 50 ans.

Examen à l'Hôpital Boucicaut le 10.12.1962 :

Taille 1,80 m ; 82 kg ; température 37°2.

Ni dyspnée, ni douleur de repos.

Coeur : rythme régulier à 70 ; souffle mésosystolique 2/10 râpeux, irradiant vers les vaisseaux du cou et le long du bord droit du sternum. Diastole libre.

T.A. : 19,5/10 ; toutes les artères sont bien perçues et symétriques.

Le foie déborde de 2 travers de doigt sans reflux hépatojugulaire.

Les poumons sont normaux à l'auscultation. Il n'y a pas d'oedème des membres inférieurs. Pression veineuse : 10-11 cm.

L'examen neurologique est normal.

Examens complémentaires :

N.F.S. : GR 4.640.000 ; Hb 86% ; GB 8 600 ; PN 63% ; L 27% ; M 10%

V.S. 30-61 ; urée 0,50 g/l ; glycémie 1,10 g/l ; cholestérol 1,45 g/l

Transaminases oxaloacétiques : 20 ; test de Nelson 100%.

E.C.G. : RS à 58 ; PR 0,14 sec ; AQRS -15° ; AT +90° ; indice de sokolow 58 ; ischémie sous-endocardique latérale.

Radio : discrète cardiomégalie aux dépens du V.G. ; aorte élargie et déroulée dans sa partie transversale et descendante. Pas de calcification aortique.

Cinéangiocardiographie par voie veineuse (13.12.1962) :

Temps droit normal ; ralentissement important du temps d'apparition aortique. Dilatation de l'aorte ascendante et horizontale. Aspect irrégulier du bord antérieur de l'aorte descendante avec double contour postérieur.

Evolution :

Les douleurs angineuses d'effort et spontanées sensibles à la trinitrine persistent.

Le 19 Décembre 1965, à 62 ans, une violente douleur en barre présternale irradiant vers les 2 membres supérieurs et le dos va durer 5 heures.

E.C.G. : tracé inchangé, pas de nécrose.

Une nouvelle crise semblable le 31 Décembre 1965 motive l'hospitalisation d'urgence à Boucicaut.

Examen :

Cyanose des lèvres, dyspnée de decubitus. Température à 37°8.

Coeur : bruit de galop présystolique ; souffle systolique 2/10 au foyer aortique irradiant aux 2 carotides ; souffle diastolique 4/10 au 4ème espace intercostal gauche.

T.A. : 18/11 ; les artères sont bien reçues, synchrones et symétriques.

L'auscultation pulmonaire est normale.

Le foie déborde de 4 travers de doigt et est sensible avec reflux hépatojugulaire.

Pas d'oedème des membres inférieurs. Pression veineuse : 18-23,5 cm.

E.C.G. : RS à 70 ; PR 0,17 sec ; AQRS - 15° ; AT - 45° ; onde Q pathologique en DII-aVF ; petite onde Q en V6, V7, V8 avec ischémie lésion sous-épicardique dans ces dérivations.

Transaminases oxaloacétiques : 20 unités le 30.12.1965 et 45 unités le 1.1.1966.

Evolution :

La douleur disparaît en quelques heures. Elle se reproduit le surlendemain suivie d'une perte de connaissance de 3 heures sans extension de la nécrose à l'E.C.G. Les jours suivants, les douleurs

thoraciques vont se reproduire accompagnées une fois de chute tensionnelle. Le malade quitte l'Hôpital au bout d'un mois alors qu'il n'a plus de signe d'insuffisance cardiaque.
T.A. : 13/8 ; pression veineuse : 10-9.

En Mars 1966 , le patient est hospitalisé à Claude-Bernard pour un état fébrille prolongé. On note alors une insuffisance cardiaque modérée, avec insuffisance aortique et une masse dure, limitée, irrégulière, légèrement sensible, battante et expansive, mais non soufflante au niveau de l'épigastre.

Un vibrio-foetus est isolé à l'hémoculture. Malgrè le traitement antibiotique, le décès survient en6 jours dans un tableau de crises douloureuses abdominales subintrantes.

L'autopsie n'a pas été faite.

OBSERVATION 40

Mr MOR..., 46 ans, est hospitalisé le I6.IV.70 dans le service du Professeur LENEGRE pour suspicion de dissection aortique.

A l'âge de 36 ans (en I960), un an après une glomérulonéphrite aigue, on note une H.T.A. à I9 maxima.

Le 29 mars 69 au repos il ressent une violente striction thoracique suivie rapidement d'une chute avec perte de connaissance. Il est transporté d'urgucence à l'hôpital où on note un collapsus rapidement régressif. On porte le diagnostic d'embolie pulmonaire et un traitement régressif. On porte le diagnostic d'embolie pulmonaire et un traitement coumarinique est institué.

En août I969, alors qu'il n'a aucun signe fonctionnel, on lui trouve pour la première fois un souffle diastolique. Le traitement anticoagulant est arrêté.

Le I6 avril 70, la constatation d'une ectasie de l'aorte ascendante et l'accentuation du souffle diastolique, motivent l'hospitalisation.

Examen

Ni douleur, ni dyspnée.

Im 72; 69 Kg. Pas de dysmorphie. Température 36°5.

Coeur : rythme régulier à 76; souffle holodiastolique 4/I0 au foyer aortique; à la pointe : roulement de Flint à 2/I0 et galop protodiastolique.

T.A. : I6/8,5 aux deux bras; pouls périphériques tous perçus, symétriques avec syndrome périphérique d'insuffisance aortique.

Poumons normaux à l'auscultation.

Il n'existe ni hépatomégalie ni oedème des membres inférieurs.

L'examen neurologique est normal.

Examens complémentaires

N.F.S. 5.300.000 GR; I3.200 GB; PN 86% : L I0%; M 4%;
V.S. I-2 mm; urée 0,45g/l; glycémie 0,93 g/l; cholestérol 2,05 g/l; transaminase oxaloacétique : 9 unités; sérologie de la syphilis négative. Pas de protéinurie.

- E.C.G.: RS à 70; PR 0,16 sec. $\hat{A}$QRS + 70°; $\hat{A}$T + 70°; indice de Sokolow 52, H.V.G. de type diastolique.

- Radio : volume cardiaque normal; mouvement de sonnette cardio-aortique et ectasie de l'aorte ascendante sans double contour ni calcification visible.

- Angiographie veineuse fixe :

Anévrysme de bon volume de l'aorte ascendante débutant au ras du sinus de Valsalva et s'arrêtant au pied du tronc brachio-céphalique. Il n'y a pas d'image de double chenal. Pas d'atteinte des gros troncs de la base.

L'évolution est marquée par une endocardite à streptococcus sanguis compliquant des soins dentaires faits sans couverture antibiotique. Traité pendant 45 jours par pénicilline et streptomycine, le patient est de nouveau hospitalisé à Boucicaut le 2.IX.70. Il est apurétique et sa condition cardiaque ne s'est pas aggrévée notablement depuis le mois d'avril. L'intervention chirurgicale est décidée le 4.XI.70. (Pr.DUBOST).

Compte-rendu opératoire (Pr DUBOST) 4.XI.70

Sternotomie médiane. Anévrysme en bouteille de chianti occupant la quasi totalité de l'aorte ascendante mais s'arrêtant cependant suffisamment en amont de l'origine du tronc brachiocéphalique pour que le clampage de l'aorte à ce niveau soit possible. C.E.C. entre les 2 veines caves et l'artère fémorale droite. Clampage de l'aorte ascendante en aval de l'anévrysme et incision verticale de l'anévrysme. Il s'agit d'un anévrysme disséquant, sans aspect de double cylindre mais avec rupture de la tunique interne de l'aorte, rupture que l'on retrouve en bas, au-dessus de la zone commissurale et en haut à quelques cms en amont du clamp aortique. Toute cette région amincie et ectasiée va être réséquée. Après inventaire des lésions aortiques, caractérisées par des dégâts ostériens faits de perforations multiples sur chacune des valves sigmoïdes, l'appareil valvulaire est remplacé par une valve de Cutter n° 4. Les deux extrêmités de l'aorte sont amenées au contact et une suture termino-terminale, pratiquée aux points séparés en U sur 2 attelles de feutre de Teflon sur toute la circonférence, assure l'étanchéité. Le coeur assure une bonne tension après l'arrêt de la C.E.C. qui a duré I h 20.

Les suites opératoires sont simples et l'examen, deux mois après l'intervention, note, alors que le patient ne se plaint d'aucun trouble, un discret souffle protosystolique, une cardiomégalie modérée et une H.V.G. électrique.

OBSERVATION 4I

Mme MOT..., 63 ans, est hospitalisée dans le service du Professeur MAURICE le 2 novembre I968 pour une douleur thoracique.

Elle n'a aucun antécédent pathologique.

Le 6 février I956, à 5I ans, en dînant, elle est saisiepar une douleur précordiale irradiant à la mâchoire et aux avant-bras. Cette douleur dure 6 heures et s'accompagne de nausées et de sueurs. L'E.C.G. fait le jour même enregistre une onde q profonde en D2 D3 et a VF sans trouble de repolarisation. Le diagnostic d'infarctus d'infarctus du myocarde postéro-inférieur est porté et la malade mise au traitement anticoagulant.

En I958 son médecin notre une H.T.A. modérée à 20 de maxima.

Des radios thoraciques faites en mars 59 objectivent une aorte ascendante et descendante nettement augmentées de volume sans double contour visible.

En juin 66, dix ans après son infarctus elle ressent une douleur en coup de couteau de la base thoracique gauche. Une ponction pleurale gauche retire un liquide sérosanglant. La radio note une nette augmentation du déroulement de l'aorte ascendante et descendante avec élargissement très net du pédicule aortique par rapport aux clichés de I969. L'E.C.G. enregistre une ischémie sous-épicardique latérale. Le diagnostic d'embolie pulmonaire est porté et un traitement anticoagulant institué. La malade ne souffre plus pendant 2 ans.Le 2 novembre I968, une douleur brutale motive son hospitalisation à Antoine Chantin. Cette douleur survient au repos, de siège thoracique, constrictive, elle irradie aux maxillaires et aux avant-bras, elle estincomplètement calmée par les opiacés et persiste lors de son admission à l'hôpital.

EXAMEN

Absence de dyspnée et de cyanose.Morphotype normal; température 38°6
Coeur : pointe dans le 5ème espace intercostal gauche sur la ligne médio-claviculaire; tythme régulier à 78 avec galop présystolique : souffle diastolique (5/I0) au bord gauche du sternum; souffle mésosystolique (2/I0) de base irradiant aux vaisseaux du cou.

T.A. : I3/7 au bras gauche et I2/7 au bras droit. Tous les pouls sont perçus, mais le pouls radial est moins bien perçu à gauche qu'à droite, et l'on note un souffle frémissant sur la carotide et la sous-clavière droites.

Le foie déborde de 2 travers de doigt de rebord costal. Il est douloureux avec reflux hépatojugulaire. Il n'y a pas d'oedème des membres inférieurs. L'auscultation pulmonaire et l'examen neurologique sont normaux.

Examens complémentaires

N.F.S. 3.800.000 GR; II.600 GB; PN 74%; L I8%; M 8%; V.S. I7-44; urée 0,65 g/l; glycémie I,25 g/l; transaminases : SGOT I0; SGPT 20; cholestérol I,80 g/l; kaliémie 2,9 mEq/l; sérologie de la syphilis négative.

E.C.G.(le 3.XI.I968) : RS à 83; PR 0,I8 sec.; ÂQRS - I0°; ÂT + 90°; indice de Sokolow : 55. Séquelle de nécrose ancienne postéro-inférieure avec ischémie lésion sous épicardique antéro-apicale.

Radio (3.XI.I968) : cardiomégalie aux dépens du V.G. Très importante dilatation de l'aorte dans tout son trajet thoracique avec double contour bien visible sur l'aorte descendante. La pédicule aortique mesure I3 cm.

Evolution

Persistance de la douleur, la symptomatologie clinique ne se modifie pas en dehors de la nette diminution du souffle et des battements de la carotide droite. La radio met en évidence une augmentation progressive du diamètre de l'aorte. L'E.C.G. est inchangé. L'intervention chirurgicale est récusée. Mort subite le 8.XI.I968 à 7 heures.

L'autopsie met en évidence :

- un hémopéricarde de 830 g de sang en partie coagulé.
- 2 dissections clivent l'aorte :

.- L'une ancienne : la déchirure initiale siège juste après l'ostium de la sous-clavière gauche. Son diamètre est de 2 cm. Aorte en canon de fusil sont le cylindre interne, constitué par l'aorte primitive, est postérieur et moins large que le cylindre antérieur. La zone d'accolement entre cylindres externe et interne se situe sur la face antérieure de l'aorte primitive.

Le cylindre externe a une paroi épaisse, organisée avec des plaques d'athérome sur sa face interne et une thrombose récente de sa partie moyenne.

La dissection se termine sur les 2 illiaques primitives.

Un orifice de réentrée large est nettement visible à la partie haute de l'artère iliaque primitive gauche.

Les artères intercostales et rénales ne sont pas disséquées.

La partie initiale du tronc coeliaque et de l'artère mésentérique supérieure sont disséquées.

.- L'autre récente : la rupture intimale très proche de la première dissection sur la partie horizontale de la crosse.

Le clivage intéresse toute l'aorte ascendante jusqu'à l'anneau aortique. Il est presque circonférentiel au niveau de la partie horizontale de la crosse et contient du sang coagulé sauf au niveau de sa partie postérieure. Au niveau de l'aorte ascendante le clivage respecte seulement la paroi gauche. La zone d'accolement s'élargit en bas en regard du sinus de Valsalva antéro- gauche qui n'est pas disséqué.

La finesse du cylindre externe, non organisée et le caractère macroscopique des thromboses, témoigent du caractère récent de cette dissection.

Sont disséquées :

- L'origine du T.B.C. libre de thrombose à sa partie initiale mais dont le cylindre externe est rempli de sang totalement thrombosé à 15 mm de son origine, le cylindre interne étant modérément sténosé par le processus de dissection.

- La carotide primitive gauche sur 40 mm.

La sous-clavière gauche n'est pas disséquée.

Il n'y a pas de rupture externe.

Le coeur pèse 450 g. O.D., V.D. et O.G. sont normaux; V.G. dilaté et hypertrophié. Aspect de lésion de jet d'I.A. à la partie haute du dièdre antéro-septal.

Orifices mitral, pulmonaire et tricuspidien : normaux. I.A. légère liée à un capotage de la valve antéro-droite secondaire à la dissection de l'anneau aortique tout le long des valves antéro-

droite et postérieure avec décollement de la commissure postéro-droite. Circonférence de l'anneau aortique : 75 mm.

Coronaires : normales.

Myocarde : petit foyer de nécrose sous-endocardique à la partie basse de la paroi postérieure et du versant postérieure du septum.

Autres viscères :

Poumons : droit 375 g; gauche 300 g. Ni oedème ni infarctus.

Foie : muscade

Reins : droit I75 g; gauche I65 g. normaux.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

I - Aorte

I) Limite entre la dissection ancienne et la dissection récente.

Il existe en effet :

- D'une part une dissection ancienne de la média qui paraît très externe sans qu'on puisse l'affirmer car il en reste très peu sur les coupes examinées. Quoi qu'il en soit le néo-canal est bordé d'une néo-intima épaisse et fibreuse. L'intima de la vraie aorte est épaissie par un important athérome. L'adventice est épaisse, fibreuse, et siège de quelques lymphocytes dispersés.

- D'autre part une dissection récente clivant la paroi aortique restante à l'union du I/8 externe et des 7/8 internes. Son bord latéral s'enfonce en coin dans cette paroi vers la dissection ancienne, dissociant et fragmentant les fibres élastiques. La cavité du néo-canal est occupée par du sang.

2 - Aorte thoracique

La média est diddéquée à l'union du tiers externe et des deux tiers internes.

Les fibres élastiques du contingent externe sont rares, interrompues, segmentées, par endroits écartées par une substance anhiste. Le néo-canal est bordé d'une néo-intima épaisse, siège d'un athérome important.

Adventice épaisse et fibreuse. Nombreux vasa vasorum d'aspect normal. Assez nombreux infiltrats lymphoplasmocytaires. Par ailleurs l'intima de la vrai aorte est le siège d'un athérome important.

3 - Aorte thoracique haute.

L'aspect est identique, mais la dissection siège à l'union du I/4 externe et des 3/4 internes de la média.

4 - Aorte thoracique basse

L'aspect est identique cependant :

- La dissection siège à l'union du I/3 externe et des 2/3 internes de la média.

- Il n'y a presque pas d'athérome sur le néo-canal.

- Il existe enfin un petit hématome intramédial, qui clive la média aortique jusque là non disséquée, à peu près à sa partie moyenne.

II - BRANCHES COLLATERALES DE L'AORTE

I - Tronc brachiocephalique

Dissection récente siègeant un peu en dehors de la partie moyenne de la média, sur les 3/4 de la circonférence de l'artère. Dans le néo-canal existe un petit caillot fibrinocruorique en voie d'organisation. Les fibres élastiques du contingent externe sont peu nombreuses. Les bords latéraux de la dissection se prolongent dans la média par des suffusions sanguines qui dissocient les fibres élastiques.

L'intima de l'artère est épaissie par un athérome modéré à peine sténosant. Les fibres élastiques de la média, en dehors

de la dissection, sont souvent écartées par une substance amorphe fortement colorée par le bleu Alcian.

L'adventice est fibreuse, riche en vaisseaux et en éléments lymphoplasmocytaires.

2 - Iliaque externe droite

L'intima est normale. La média, fibreuse pauvre en fibres musculaires et élastiques, est dépaisseur irrégulière. Certaines cellules musculaires paraissent altérées, à cytoplasme très clair. L.E.I. dédoublée. Adventice un peu fibreuse. Nombreux faisceaux musculaires longitudinaux. Vasa-vasorum d'aspect normal.

3 - Iliaque interne droite

Fibroélastose de l'intima.

Fibrose de la média, dont les cellules musculaires et les fibres élastiques sont peu abondantes et désorganisées. En outre présence de quelques dépôts de substance anhiste dans la média, surtout à sa partie externe.

4 - Iliaque externe gauche

Même aspect que l'iliaque interne droite, à ceci près que les altérations de la média sont plus importantes, les dépôts de substance anhiste plus abondants.

III - AUTRES ORGANES

I - Myocarde

Très importante fibrose, nombreuses cicatrices stéllaires surtout sous endocardiques. Certaines artères de moyen et de petit calibres sont le siège d'une endartérite fibreuse parfois presque oblitérante.

Le péricarde est le siège de quelques infiltrats lymphoplasmocytaires.

Il n'y a pas d'infarctus récent sur les coupes examinées.

2 - Reins

Assez peu modifiés. Capsule un peu épaisse. Quelques rares " pains à cacheter". Quelques rares infiltrats lymphoplasmocytaires intersticiels. Endartérite modérée prédominant sur les artères interlobulaires et arquées.

Au total :

Important athérome sur le néo-canal de la dissection ancienne.

Fibres élastiques de la média souvent pauves, désorganisées, écartées par une substance anhiste bleu Alcian positive.

Fibrose de la média avec atteinte des fibres élastiques et des cellules musculaires au niveau desiliaques.

OBSERVATION 42

Mme NAD..., 56 ans, est hospitalisée le 4 juillet I958 dans le service du Professeur LENEGRE pour une douleur thoracique violente avec collapsus.

En I950, à 48 ans, on lui découvre une H.T.A. à 20 de maxima. En I953, elle ressent une douleur thoracique, survenue au repos, constrictive et suivie d'une ascension thermique à 40° rapidement résolutive. En octobre 54 à 52 ans, elle a une crise nocturne de dyspnée associée à une douleur rétrosternale à irradiation scapulaire d'une durée de 20 mn. Les dix jours suivants persiste une douleur identique à irradiation jugulo-carotidienne avec dyspnée d'effort qui, elle,persiste depuis.

En mars 55, l'examen note : T.A. 2I/8 ; souffle distolique 6/I0 et souffle systolique 2/I0 maxima au foyer aortique. Pas de signe d'insuffisance cardiaque. Radio : cardiomégalie aux dépens du V.G.; crosse augmentée de volume, déroulée, non calcifiée et à bords réguliers. E.C.G. : RS à 70; $\hat{A}QRS$ - 50°; $\hat{A}T$ - I0°; Hémibloc antérieur gauche; le reste du tracé est normal. Urée : 0,35g/l glycémie I g/l; cholestérol 2,I0 g ; test de Nelson négatif.

En décembre I955 à 53 ans, la patiente se plaint d'une dyspnée d'effort modérée; sa T.A. est à I8,5/9. Les signes cliniques, radiologiques et électriques sont inchangés.

Le 4 juillet à I0 h 30 la malade est brusquement saisie par une douleur d'emblée maxima à type de broiement de siège thoracique, scapulaire et latéro-vertébral gauche. Une douleur du membre inférieur droit avec impotence pendant I/4 d'heure s'y associe. La patiente vomit mais n'est pas dyspnéique.

En fin de matinée l'examen à l'hôpital Boucicaut note :

- Que la douleur thoracique persiste atténuée associée à des vomissement et des paresthésies du membre inférieur droit.

- Un collapsus avec extrimités froides et cyanosées et T.A. à 7/5.

- Coeur : rythme régulier à 80; souffle diastolique latéro-sternal droit; pas de frottement péricardique.

- Pouls radial diminué des 2 côtés; carotides perçues; pouls fémoral gauche perçu, droit non perçu.

- Poumons normaux à l'auscultation.

- Turgescence spontanée modérée des jugulaires sans hépatomégalie ni oedème des membres inférieurs. Le membre inférieur droit est d'aspect normal, mais les pouls n'y sont pas preçus.

Examens complémentaires

urée 0,75 g/l
E.C.G. : RS 75; PR 0,I8 seconde; Hémibloc antérieur gauche, aplatissement des ondes T sur tout le précordium; pas d'onde q de nécrose.

Evolution : à I6 h la T.A. est à I2, sous perfusion de vasopresseur.
à 20 h après une crise dyspnéique la patiente décède.

L'autopsie met en évidence

- Un hémopéricarde de 400 ml de sang contenant des caillots.

- Un hémothorax gauche massif

- Un hémomédiastin qui engaîne les vaisseaux de la base et se poursuit le long des artères pulmonaires et des hiles.

- Une ectasie de 5 cm de diamètre qui coiffe le sommet de l'aorte ascendante en haut, en avant et à gauche. La paroi de l'ectasie est comblée par un caillot rosé organisé.

- Deux dissections aortiques

. L'une ancienne

La rupture intimale siège 20 à 25 mm au dessous et à gauche de l'ostium du T.B.C. ovalaire, elle a 25 à 30 mm de diamètre. Elle clive l'aorte vers le haut sur sa face gauche. La dissection reste limitée et communique avec l'ectasie.

. L'autre récente

La rupture intimale début à 30 mm au dessu de l'ostium coronarien gauche. Linéaire, longue de 5 cm, elle

se termine en haut au bord postérieur de l'ostium du T.B.C. Ses lèvres sont décollées, libres et le clivage est presque totalement circonférentiel, affleurant les sigmoïdes en bas et s'étendant en aval jusqu'au diaphragme. Sur l'aorte abdominale, la dissection est partielle. Elle se termine sur les 2 iliaques gauches; il n'y a pas de clivage de l'iliaque primitive droite.

- Les branches collatérales de l'aorte abdominales sont clivées à leur origine.

- L'athérome aortique est discret notamment au niveau de l'aorte ascendante.

- Le coeur pèse 4I0 g

▾ O.D. et V.D. sont un peu dilatés. L'O.G. est normale. Le V.G. est dilaté et hypertrophié. Il existe une lésion de jet en avant de l'attache mitrale. Tous les orifices valvulaires sont normaux.

▾ Coronaires : la coronaire D, l'origine de l'I.V.A. et le tronc coronarien gauche sont engainés par l'hématome non compressif. L'athérosclérose coronarienne est très discrète.

▾ Myocarde normal.

▾ Poumons : le gauche pèse 520 g, le droit 520 g; ils sont oedémateux et congestifs sans infarctus. L'hématome a fusé des 2 hiles vers le lobe inférieur gauche le long du pédicule sur quelques centimètres et vers les lobes supérieur et inférieur droits.

- Le foie pèse I700g, il est congestif; la rate cardiaque pèse 205 g; le rein : le droit pèse I25 g le gauche 80 g. Les artères rénales sont normales.

OBSERVATION 43

Mme NOE..., 4I ans, est hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE le I9 octobre I966 pour une dissection de l'aorte. Cette patiente n'a aucun antécédent pathologique personnel ou familial notable. Elle n'est pas hypertendue.

Le 20 septembre I966, après avoir monté 4 étages, elle ressent une douleur thoracique intense constrictive avec une sensation de déchirement accompagnée d'une amblyopie. Au décours de la crise on note pour la première fois un souffle diastolique. La T.A. est à I4 de maxima.

La patiente est hospitalisée le lendemain à Charleville.

Examens :

- la douleur a disparu; température 37°7
- coeur : souffle systolique au foyer aortique 2/I0; souffle diastolique 4/I0 maximum parasternal gauche. Pouls périphérique tous perçus symétriquement. T.A. : I6/7.

- radio : élargissement de l'ombre aortique.

- E.C.G. (24.9.66) : RS à 92; PR 0,I6 secondes : $\hat{A}$QRS + 40°; $\hat{A}$T + 30°, indice de Sokolow 22, repolarisation normale. Le 26.9. ischémie sous-épicardique en D2D3, aVF, V5-V6.

- Examens complémentaires : VS : 52 mm; débit des hématies/mn : 76.500.

La patiente est adressée à l'hôpital Boucicaut le I9 octobre I966.

A l'examen clinique :

I,70 m; 65 kg; température 37°2; ni douleur ni dyspnée. Existence d'une arachnodactylie.

Coeur : galop présystolique de pointe; souffle mésosystolique râpeux irradiant vers le creux sus-sternal et les vaisseaux du cou. Souffle diastolique à maximum para-sternal gauche.

Artères périphériques toutes perçues avec syndrôme périphérique d'insuffisance aortique. Auscultation pulmonaire normale. Ni hépatomégalie, ni oedème des membres inférieurs.

Pression veineuse II cm - I2 cm.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

- N.F.S. : GR 4.565.000; HB 90%; GB 6.600; PN 67%; E 8%; L I9%; M 6%; V.S. : 60 - 92 ; urée 0,I5 g/l; cholestérol 2,I5 g/l, sérologie de la syphilis négative.

- Biopsie cutanée : tronçonnement des fibres élastiques du derme dont la densité est supérieure à la normale.

- Examen ophtalmologique : les cristallins sont en place mais ont des opacités périphériques d'aspect congénital; fonds d'oeil : normaux.

- E.C.G. (I9.9.I966) RS à 75; PR 0,I6 sec. $\hat{A}QRS$ + 20°; $\hat{A}T$ + 30°; indice de Sokolow à 35. Repolarisation normale.

- Radio : silhouette cardiaque et pulmonaire normale; crosse aortique déroulée faisant saillie dans le champs pulmonaire droit. Pas de double contour visible même à l'amplificateur de brillance.

- Cinéangiographie veineuse (25.X.I966) : insuffisance aortique; le produit opaque dessine un canal de petit calibre au sein d'une crosse aortique très large et non opacifiée. Ce double canal est visible de l'origine de l'aorte à l'aorte descendante.

Evolution : A la date du I8 novembre 70, sous traitement associant régime désodé et hypotenseur, la T.A. se maintient à I4/6. La patiente n'a ni dyspnée ni douleur thoracique. E.C.G. et radio thoracique sont sans modification notable.

OBSERVATION 44

Mme OBR..., 43 ans, est hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE le I5 mai I968 pour une dissection de l'aorte.

Le I9 mars 68, elle ressent brusquement une douleur thoracique rétrosternale irradiant à l'épigastre, au cou, aux maxillaires inférieurs et aux deux bras. Cette douleur très intense, survenue spontanément, va durer 2 heures.

Cette patiente a eu 6 grossesses normales, la dernière à l'âge de 34 ans. Elle n'est pas hypertendue (TA : I3/7 à 42 ans). Auscultation cardiaque normale. Il n'y a aucune anomalie cardio-vasculaire parmi ses ascendants ou descendants, mais sa mère est de grande taille (I,74 m) et un de ses fils mesure I,86 m à I5 ans.

L'examen fait au moment de la douleur note un souffle systolique et diastolique de base.

- L' E . C . G . enregistre un bloc de branche droit sans autre anomalie;
- Radio : coeur modérément augmenté de volume; aorte un peu déroulée et élargie.
- Examens biologiques
  urée : 0,32 g/l; glycémie 1,08 g/l; transaminases : SGOT 20 U; SGPT : 10 U; sérologie de la syphilis négative.

L'apparition d'un souffle diastolique au décours d'un syndrome douloureux thoracique fait envisager le diagnostic de dissection de l'aorte et la patiente est hospitalisée à Boucicaut le I5 mai I968.

Examen : elle ne souffre pas et n'est pas dyspnéique. Son morphotype est évocateur de syndrome de Marfan. Elle est en effet de grande taille (1m74 pour 70 Kg), a au niveau de l'angle de Louis une protrusion antéropostérieure du sternum de 3 cm, a les sclérotiques bleues, le palais ogival, une arachnodactylie et une importante laxité ligamentaire.

Coeur : rythme régulier, pointe perçue au 6ème espace intercostal gauche sur le ligne médio-claviculaire; souffle diastolique 5/I0 et souffle mésosystolique 4/I0, maxima au foyer aortique, roulement diastolique de Flint à la pointe.

Les artères périphériques sont toutes perçues, symétriques, amples et bondissantes. T.A. II/5.

Auscultation pulmonaire normale.

Il n'y a ni hématomégalie ni oedème des membres inférieurs.

Pression veineuse : I2 cm-II, 5 cm.

L'examen neurologique est normal.

Examen ophtalmologique : fonds d'oeil normaux; pas de subluxation des cristallins.

Examens complémentaires :

- N.F.S. : 4.410.000 GR; HB 85%; 5800 GB; PN 73%; E I%; LI7%; M 9%; V.S. 4/I3; urée 0,35 g/l; glycémie 1,08 g/l; cholestérol 2,80g/l; fibrinémie 3 g/l; sérologie de la syphilis négative.

- E.C.G. : RS à 92; PR 0, 16 sec.; AQRS + 40°; AT + 20°; BBD complet.

- Radio : discrète cardiomégalie aux dépens du V.G.; saillie de l'aorte ascendante; crosse aortique déroulée mais non ectasique; mouvement de sonnette cardio-aortique.

- Angiocardiographie par voie veineuse (16.V. I968): Dilatation piriforme des premiers cms de la crosse de l'aorte. Le produit de contraste injecte entièrement cette portion de l'aorte sans image de double contour, ce qui permet d'éliminer une dissection. Pas de reflux du produit opaque dans les cavités droites.

L'aspect radiologique est en faveur d'une dilatation de l'aorte majeure localisée.

La patiente quitte l'hôpital Boucicaut le 21 mai I968? Le décès survient le 23.12.I968 dans des circonstances inconnues.

L'autopsie faite à l'hôpital de Colmar montre :

- Une coarctation de l'aorte à la hauteur de l'artère carotide gauche;
- Une dilatation de l'aorte ascendante;
- Une dissection de l'aorte dont la rupture intimale de 4 cm de long siège à 2 cm des valves. L'anévrysme disséquant intéresse l'aorte ascendante. Un orifice de réentrée est situé quelques mm en amont de la coarctation. Il se présente sous l'aspect d'une fente de I5 cm de long.

Autres viscères :

Hypertrophie et dilatation globales du coeur.

Oedème pulmonaire

Foie cardiaque.

OBSERVATION 45

Mr PEY..., 5I ans, employé de bureau, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le I0 janvier I966 pour un flutter auriculaire.

Ce patient a une hypertension artérielle découverte à l'âge de 45 ans (maxima à 24) à l'occasion d'une épistaxis. Il pesait alors I03 kg. Sous traitement associant diurétique thiazidique et reserpinique, la tension artérielle se maintient à I6 de maxima.

A l'âge de 50 ans (en décembre I965) apparaissent des crises de palpitation à début brutal liées à un flutter auriculaire. Celui-ci se complique rapidement d'une dyspnée d'effort. Le malade est alors hospitalisé à Boucicaut.

Examen le I0.I.I966.

86 kg; I,72 m, température 37°6
Dyspnée d'effort à un étage, pas de dyspnée de decubitus.
Aucune douleur.
Coeur : tachycardie à I50; pas de souffle.
T.A.I7/I4; pouls périphériques tous perçus et symétriques;
Foie non perçu, pas d'oedème des membres inférieurs.
Pression veineuse II-I2 cms.
Auscultation pulmonaire normale.
Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

- N.F.S. 4. 800.000 GR; HB 95%; I0.800 GB; PN 75%; V.S. 37-73; urée 0,42 g/l; glycémie I,6 g/l, cholestérol 2,60 g/l; ionogramme sanguin Na I30 mEq/l; K : 5 mEq/l; CL I03 mEq/l; R.A. I9,8 mEq; protides 20,6 mEq/l. Sérologie de la syphilis négative.

- E.C.G. : flutter auriculaire 2/1. Rythme ventriculaire à I50; ΔQRS - 35 ΔT + 60°; indice de Sokolow : I3 mm.

- Radio : silhouette cardiopulmonaire normale. Aorte un peu large dans sa partie ascendante et haute puis très grosse dilatation fusiforme irrégulière dessinant une courbe à convexité postéro-gauche dont les bords sont immobiles et non calcifiés.

La cinéangiographie veineuse faite le I7.I.I966, en raison de l'anomalie radiologique, montre une dilatation modérée de l'aorte ascendante puis une très grosse dilatation débutant au pied du T.B.C. Cet anévrysme a un développement postérieur avec double contour postérieur. Au I/3 inférieur de la descendante au double contour se surajoute une image linéaire médiane qui se poursuit jusque sous le diaphragme. Le contour de l'aorte descendante est festonné.

Evolution : Le patient sort de l'hôpital le 27.I.I966. Son traitement comporte, outre le régime sans sel, de la digitaline, de la quinidine, un antivitamine K, des diurétiques et un réserpinique. Sa T.A. oscille entre 20/9 et I5/9. Il n'a pas de dypsnée d'effort et sa silhouette cardiaque ne se modifie pas aux R.X.

Brusquement en octobre I967 le matin au volant de sa voiture, il ressent une violente douleur épigastrique associée à un collapsus qui persiste pendant trois quarts d'heure. A l'examen, au décours du collapsus : coeur régulier à 100; pas de souffle diastolique, artères périphériques toutes perçues et symétriques. Examen neurologique normal. Le lendemain mort subite. Pas d'autopsie.

OBSERVATION 46

Mr PLO..., 59 ans, tailleur, est hospitalisé dans le service du Professeur LENEGRE le 27.VI.I94I, pour des douleurs angineuses.

En août I940 à 58 ans apparaissent des crises d'angor d'effort. Le 6 février I94I, après un effort physique, il ressent une violente douleur brachiale gauche à irradiations précordiales durant 20 minutes. Quatre jours plus tard, nouvelle douleur identique qui va être suivie d'un angor d'effort et spontané sensible à la Trinitrine.

Examen le 27.VI.I94I, à l'hôpital Boucicaut.

- Coeur : rythme régulier à 88 avec extrasystoles; choc de la pointe étalé au 6 ème espace intercostal gauche en dehors de la ligne mammelonnaire. Bruit de galop à gauche. Souffles systolique et distolique de base.

- T.A. I8/7; les pouls sont tous perçus et amples.

- Le reste de l'examen est normal, il n'y a pas de signe d'insuffisance cardiaque.

Examens complémentaires

urée 0,25 g/l; ni protéinurie ni glycosurie, sérologie de la syphilis négative.

Radio : cardiomégalie aux dépens du V.G.; aorte élargie et déroulée; le bouton aortique fait saillie dans le champ pulmonaire gauche.

Evolution

Après une amélioration nette des douleurs le patient sort le 27.VII.I94I. Il est de nouveau hospitalisé le I6 août I94I pour un état de mal angineux avec dyspnée de decubitus.

Il est apparu un épanchement pleural bilatéral et une hépatomégalie douloureuse.

Le reste de l'examen est sans changement.

Sous traitement associant ouabaine, thephylline, morphine et thoracocentèse, une amélioration va apparaître en septembre.

En octobre nouvelle poussée d'insuffisance cardiaque. Décès le I3.XII.I94I.

L'autopsie met en évidence :

- Une dissection aortique :

La rupture intimale longue de I0 à I5 mn, et transversale siège juste au-dessus de la sigmoïde antéro-gauche. Le clivage de la média forme un néo-canal postérieur. Ce néocanal est très perméable, libre de caillot et "endothélialisé". Il s'étend jusqu'au diaphragme où il se termine en cul de sac. Les artères intercostales naissent du néocanal.

- Coeur : les parois ventriculaires gauches sont hypertrophiées et non dilatées. Les autres cavités et les orifices valvulaires sont normaux.

- Les coronaires ne sont pas disséquées mais sont athéro-scléreuses de façon diffuse avec d'importantes sténoses.

- Poumons : - droit : les lobes supérieur et moyen oedémateux, le lobe inférieur splénisé et infecté;
- gauche : oedémateux.

- Le foie muscade

- Reins normaux.

OBSERVATION 47

Mme PLO..., 53 ans, est hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE le 2.VII.1959 pour une insuffisance aortique compliquée d'insuffisance ventriculaire gauche.

A l'âge de 52 ans en 1958, elle se plaint de l'apparition progressive d'une dyspnée d'effort. On note alors un souffle systolique. La T.A. est à 16 de maxima. En janvier 1959, à 53 ans, au volant de sa voiture, elle ressent une douleur rétrosternale épigastrique et dorsale, violente avec sensation de malaise et étouffement. La douleur va disparaître en 8 jours. La T.A. systolique est à 18. Cette douleur va être suivie d'une accentuation de la dyspnée d'effort avec crises de dyspnée paroxystique nocturnes.

En avril 1959, à la montée d'une côte : survenue brutale d'une douleur de l'avant-bras droit avec syndrône d'ischémie du membre supérieur droit et importance fonctionnelle associée à une amaurose de l'oeil droit et à une sensibilité de la région carotidienne droite. En même temps elle ressent une violente douleur thoracique sous-mammaire avec blocage respiratoire. La T.A. au membre supérieur gauche est à 25 et à 6 au membre supérieur droit.

L'évolution va être marquée par une récupération progressive de la force musculaire du membre supérieur avec persistance d'une certaine diminution de la vision de l'oeil droit pendant 15 jours tandis qu'apparaissent des crises d'oppression thoracique avec douleurs scapulaires et dorsales et une dysphagie indolore.
Un souffle diastolique d'insuffisance aortique est noté et la patiente hospitalisée à Boucicaut.

Examen à Boucicaut le 2.VII.1959.

Dyspnée de decubitus à 2 oreillers avec crises d'oedème pulmonaire subaigu nocturnes. Température 37°.

Coeur : pointe déviée en bas et en dehors avec choc en masse; double souffle maximum au 3ème espace intercostal (souffle mésosystolique 2/10; souffle diastolique 4/10) avec abolition du 2ème bruit; galop présystolique de pointe. Tous les pouls sont perçus mais le pouls radial droit plus faiblement que le gauche. Syndrome périphérique d'I.A., souffle systolique entendu dans le creux sus-claviculaire droit.

Le foie déborde de 3 travers de doigt le rebord costal avec reflux hépatojugulaire. Il n'y as pas d'oedème des membres inférieurs. Pression veineuse 25-28; diurèse I200 ml; poumons : normaux à l'auscultation. Examen neurologique : discret déficit moteur du membre supérieur droit, pas de trouble sensitif ni anomalie des réflexes ostéotendineux. Les cutanés plantaires sont en flexion.

Examens complémentaires

- N.F.S. 4.5I0.000 GB; HB 90%; 6.700 GB; PN 49%; E I0%; L 37%; M 4%; V.S. 3/7; urée 0,20 g/l; cholestérol 2,20 g/l; test de Nelson 88%; culot urinaire normal; il n'existe pas de protéinurie. Fonds d'oeil : normaux.

- Electrocardiogramme : RS : 86; HAG, PR 0, I9 sec. $\hat{A}$QRS + 30°; $\hat{A}$T + 40°; indice de Sokolow à 52; H.V.G. de type diastolique.

- Radio : cardiomégalie aux dépens du V.G. qui atteint la paroi. Rapport cardiothoracique I6/28. Débord droit.

La crosse et l'aorte descendante sont très augmentées de volume et débordent sur la moitié interne de l'hémithorax gauche. L'aorte descendante est flexueuse. Il existe une indentation de se partie moyenne avec perte du parallélisme des bords à laquelle fait suite une boucle à concavité droite sans image de double contour.

- Angiographie (9.VII.I959)

L'aorte est dilatée dès son origine. Elle abaisse l'O.D. et refoule l'artère pulmonaire en avant. L'aorte horizontale et la partie initiale de la descendante sont également dilatées. A la partie moyenne de l'aorte descendante, le calibre de la colonne opaque se rétrécit brusquement. En O.A.G. : au bord postérieur de l'aorte un double contour est visible sur toute l'aorte descendante jusqu'au diaphragme.

Evolution

Sous traitement hypotenseur et digitalo diurétique, l'évolution est marquée par une régression des douleurs et de la dyspnée. La malade n'est pas revue depuis novembre I959.

OBSERVATION 48

Mme RAB..., 45 ans, agent hospitalier, est hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE le 4 octobre I966 pour une insuffisance aortique.

Cette patiente, non hypertendue, n'avait aucun antécédent cardiovasculaire notable. Le 25 avril I965, brutalement, elle ressent une douleur abdominale et thoracique en étau, accompagnée de vomissements, de toux et de dyspnée. Sa température est à 38°. On lui découvre alors un souffle diastolique d'insuffisance aortique. Les hémocultures pratiquées sont négatives. Les mois suivants apparaissent une dyspnée de decubitus à 3 oreillers avec des crises de dyspnée paroxystique nocturnes. Apartir de juin I966 se surajoutent des douleurs thoraciques calmées par la Trinitrine.

La patiente est hospitalisée à Boucicaut le 4 octobre I966.

Examen clinique

Pas de dysmorphie évocatrice de syndrône de Marfan (I,72 m - 7I kg) température 37°.

Coeur : rythme régulier à 80; galop présystolique et choc en masse de la pointe; abolition du 2ème bruit et souffle mésosystolique 3/I0 maximum au foyer aortique et irradiant vers les vaisseaux du cou; souffle diastolique 5/I0 maximum au 4ème espace intercostal gauche.

Pouls périphériques tous perçus symétriquement avec syndrône périphérique d'insuffisance aortique. T.A. : I5/3.

Auscultation pulmonaire normale. Foie débordant de un travers de doigt le rebord costal avec reflux hépatojugulaire. Oedème des membres inférieurs. Pression veineuse I4 cm.

Examen neurologique : normal.

Examens complémentaires :

- N.F.S. : 4.360.000 GR; HB 85%; 6.200 GB; PN 74%; L20%; M 6%; V.S. 2-4; urée 0,35 g/l; fibrinémie 4,2 g/l; sérologie de la syphilis négative.

- E.C.G. (6.X.I966) : RS 77; PR 0,20 sec.; HAG; $\hat{A}$QRS 0°: $\hat{A}$T + I80° indice de Sokolow : 5I; B.I.B.G.; H.V.G.

- Radio : cardiomégalie prédominant sur le V.G.; crosse aortique déroulée, large et expansive en scopie : en O.A.G., dilatation maximum sur l'aorte ascendante. Pas de calcification visible en amplificateur de brillance. Parenchyme pulmonaire normal.

Devant cette I.A. mal tolérée l'intervention chirurgicale est décidée.

Intervention le I6.XI.I966 (Pr. Ag. PIWNICA)

Sternotomie médiane verticale. A l'ouverture du péricarde un volumineux anévrysme de la partie ascendante de l'aorte est reconnu, sans qu'il soit possible de préciser sa nature. Le contrôle per opératoire des pressions confirme l'existence d'une insuffisance aortique majeure et isolée sans atteinte mitrale.

Mise en route d'une C.E.C. entre les 2 veines caves et l'artère fémorale pour une durée de 2 heures.

L'aortotomie transversale montre une dissection aortique qui commence à 2 cm au-dessus des valves aortiques. Cette dissection est circonférentielle; vers le bas elle descend jusqu'au ras des artères coronaires; vers le haut, elle remonte au-dalà du clamp aortique. Un essai de déclampage montre que le passage du sang se fait aussi bien par le cylindre interne que par le cylindre externe.

L'I.A. est due à un capotage des valves vers la cavité ventriculaire gauche par désinsertion de la tunique interne; les valves sont par ailleurs normales et coaptent bien. Une manière idéale de réparer cette I.A. serait donc de réinserer le cylindre interne au cylindre externe, en suturant la brêche du cylindre interne, mais 2 faits s'opposent à cette possibilité :

- L'existence d'une dilatation anévrysmale de la portion externe de l'aorte avec une incongruence entre le cylindre interne qui a gardé un calibre normal et le cylindre externe qui présente une dilatation anévrysmale.

- L'état du cylindre interne est tel que les points coupent à travers lui.

Une telle technique vouerait donc à la récidive immédiate de l'I.A. Les valves sont alors réséquées et remplacées par une valve de Starr n°II. Le cylindre interne est réamaré dans sa parite postérieure pour limiter une éventuelle dissection de la coronaire postérieure, et réséqué dans sa partie antérieure de façon à permettre au sang, vers le haut, de s'engager dans le cylindre de son choix, en ayant fait la toilette du lambeau vers le bas pour éviter une obstruction de la coronaire antérieure.

Fermeture de l'aortotomie par un double surjet.

Les suite opératoires sont très favorables.T.A. à II/7. Coeur : rythme régulier à 80; auscultation normale de la valve de Starr, disparition des signes d'insuffisance cardiaque.

Evolution

- Jusqu'en mai 7I : la patiente n'a plus ni douleur ni syspnée. Sa T.A. se maintient à I2/7. Le 3 mai I97I, brusquement en se couchant elle éprouve une douleur abdominale intense en barre à irradiations thoraciques. Elle est dyspnéique, sa température est à 37°5. La douleur va durer 4 heures. La patiente est à nouveau hospitalisée à Boucicaut le 9.VI.I97I.

- Examen : pointes perçues dans la 6ème espace intercostal gauche déviée en dehors, rythme régulier; auscultation normale de valve de Starr; pas de souffle diastolique.

Artères périphériques perçues symétriquement. T.A. II,5/7,5.

Auscultation pulmonaire normale, ni hépatomégalie no oedème des membres inférieurs.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

- N.F.S. 3.9I5.000 GR; HB 75%; 7400 GB; PN 73%; V.S. I0-22; urée 0,46 g/l: glycémie 0,84 g/l; ionogramme sanguin : Na I37 mEq/l K 4, 3 mEq/l, R.A. 27 mEq/l, protides I5,4 mEq/l; hématocrite 40%, cholestérol 2,I0 g/l.

- E.C.G. : RS à 90; PR 0,I8 sec.; $\hat{A}$QRS + 40°; $\hat{A}$T + 60°; indice de Sokolow à 24; B.I.G.

- Radio : cardiomégalie aux dépens du ventricule gauche. Très nette dilatation de l'aorte initiale avec image de double contour. En O.A.G. , à la dilatation non expansive de l'aorte ascendante fait suite un étranglement en regard de l'isthme puis une nouvelle ectasie fusiforme. En amplificateur de brillance pouvements normaux de la valve de Starr.

L'indication opératoire est prise et l'intervention pratiquée le I7 juin I97I (Pr.AG.PIWNICA). :

Sternotomie médiane verticale avec ouverture des 2 plèvres qui met en évidence un volumineux anévrysme de l'aorte ascendante qui reprend une taille normale en regard du tronc brachio-céphalique. Sous C.E.C. mise à plat de l'anévrysme; la valve est bien en place, la bille peu altérée sera cependant changée. Les deux orifices coronaires ne présentent aucune dissection et seront canulés. On retrouve en haut les 2 cylindres, dont l'interne a conservé un calibre normal, le retour se faisant par les 2 voies.

Un greffon de dacron n° 30 est anastomosé au surjet en bas, à une collerette aortique qui a été réséquée et, en haut, au cylindre externe.

Les suites opératoires sont immédiatement marquées par un hémomédiastin et un hémothorax avec chute tensionnelle traitée avec succès par les transfusions et la thoracocentèse. De plus apparaît une fibrillation auriculaire.

Le 22 juillet I97I état général satisfaisant : Coeur : auscultation normale de valve de Starr, diastole libre, T.A. I2/8; E.C.G. : arythmie complète par fibrillation auriculaire; AQRS + 20°; indice de Sokolow à 2I; B.I.B.G. Aux rayons X diminution nette du volume de l'aorte ascendante. Aspect normal de la valve de Starr en amplificateur de brillance. Transparence pulmonaire normale.

OBSERVATION 49

Mme RIG..., 56 ans, est hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE le I9.VI.I963.

Cette patiente a une hypertension artérielle (maxima à I9) connue depuis l'âge de 45 ans. Le 30 mars, à 56 ans, elle est saisie par une douleur brutale interscapulo-vertébrale gauche en coup de poignard qui va durer I2 heures. le lendemain, la température est à 38°2 et la T.A. à I6 de maxima. La douleur s'atténue et disparait en une semaine. Six semaines plus tard, la constatation radiologique d'une grosse aorte motive l'hospitalisation à Boucicaut.

Examen le I9.VI.I963.

76,5 kg; I,60 m, température 37°7.

Dyspnée d'effort à un étage de décubitus à trois areillers. La malde ne souffre plus.

Coeur : rythme régulier à 70; auscultation normale.

Artères périphériques toutes perçues; oscillations normales aux deux membres inférieurs.

Pression veineuse I2-I0 cm.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

- N.F.S. GR 4.0I0.000; HB 80%; GB 7000; PN 64%; E 6%; L I9%; M II%; V.S. I8-43, urée 0,50 g/l; glycémie Ig/l; fibrinémie 4,5 g/l; cholestérol I,92 g/l; sérologie de la syphilis négative.

- E.C.G. : RS à 70; PR 0,I6 sec.; $\hat{A}$QRS - I0°; $\hat{A}$T + 30°; indice de Sokolow : 25 mm, repolarisation normale.

- Radio : volume cardiaque normal. Aorte dilatée dans ses portions ascendantes, horizontale et descendante avec un double contour visible surtout dans sa partie descendante bosselée.

- Cinéangiographie veineuse (27.VI.I963)

Dissection de l'aorte horizontale terminale et de la descendante avec présence d'un double canal bien visible en arrière.

Evolution

La patiente sort de l'hôpital Boucicaut le 9.VII.1963. Son traitement comporte : le régime sans sel, des diurétiques et des hypotenseurs.

Elle est à nouveau hospitalisée dans le service du Professuer LENEGRE le 17.VIII.1964 pour ajustement de son traitement hypotenseur : elle n'a pas de douleur mais une dyspnée d'effort et de decubitus à 3 oreillers. Température : 37°2; auscultation cardiaque et pouls périphériques normaux. T.A. 17/9; pas de signes périphériques d'insuffisance cardiaque. Radio : pas de modification de la silhouette cardiaque et aortique par rapport aux clichés de 1963. E.C.G. : RS 65; AQRS - 30°; $\hat{AT}$ + 10°; indice de Sokolow 15; pas de trouble de la repolarisation. La patiente quitte l'hôpital Boucicaut le 29.VII.1964 avec un traitement comportant de l'alphamethyldopa. Elle n'a aucun signe fonctionnel nouveau et son état cardiovasculaire est sans changement notable le 19.X.1970.

OBSERVATION 50

Madame ROL..., 53 ans, est hospitalisée dans le Service du Professeur LENEGRE le 6 mai I968 pour une angiographie.

Cette patiente n'avait aucun antécédent cardiovasculaire notable en particulier pas d'hypertension artérielle.

Le 3I janvier I963, brusquement en se relevant elle est saisie par une douleur interscapulo-vertébrale irradiant vers les 2 épaules. Cette douleur d'emblée maximum durera 3 heures. Le lendemain persiste un endolorissement du dos et apparaissent une fébricule et une dysphagie douloureuse.

La patiente est hospitalisée à Charleville où la découverte d'une anomalie de l'aorte aux rayons X motive une consultation puis une hospitalisation à Boucicaut.

Examen à Boucicaut le 6 mais I963

La patiente ne souffre plus. Elle se plaint d'une dyspnée d'effort à 2 étages. Température à 37°2; 62 Kg; I,59 m.

Coeur : un 2ème foyer de battement légèrement expansif avec frémissement systolique perçu aux Ier et 2ème espaces intercostaux gauches ; bruits normaux; diastole libre.

Artères périphériques toutes perçues. T.A. : I4/9

Auscultation pulmonaire normale; ni hépatomégalie, ni oedème des membres inférieurs. Pression veineuse I0,5 cm.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

N.F.S. : GR 4.3I0.000; Hb 85% ; GB 5.600; PN 63%; V.S. 32 - 65; urée 0,34 g/l; cholestérol : I,78 g/l; sérologie de la syphilis négative.

E.C.G. : RS à 98; PR 0,I8 sec. ; $\hat{A}$QRS + 30°; AT : + 40°; indice de Sokolow : I7; repolarisation normale.

Radio : silhouette cardiaque et parenchyme pulmonaire normaux. En scopie le médiastin et la partie interne de l'hémitho-

rax gauche sont occupés par une opacité à grand axe vertical, à limite supérieure convexe en haut affleurant la tête de la clavicule gauche. En dehors elle occupe plus de la moitié du champs pulmonaire gauche; elle se confonc en bas avec la pointe du coeur. Cette opacité non calcifiée est faiblement battante.

Cinéangiographie le 9 mai I963

Dissection de l'aorte descendante prenant la sous-clavière gauche avec double contour postérieur. Le calibre de l'aorte redevient normal à la hauteur du diaphragme. L'aorte sous diaphragmatique a un aspect sinueux mais sans anomalie visible de sa paroi.

L'indication opératoire est prise et l'intervention pratiquée le 25 juin I963 (Dr. BLONDEAU)

Thoracotomie gauche postéro-latérale réséquant la 5ème côte. L'anévrysme apparaît sous forme d'une volumineuse masse, occupant toute la hauteur de l'aorte thoracique depuis la sous-clavière jusqu'à faible distance du diaphragme.

Contrôle de l'aorte sous-jacente. La dissection et le contrôle de l'aorte sus-jacente sont retardés par une difficulté d'interprétation anatomique. Ce qu'on pensait être une grosse artère sous-clavière se révèlera être après dissection l'aorte elle-même; la sous-clavière gauche ne sera pas vue. L'aorte étant contrôlée, installation d'une canule intra-auriculaire gauche et d'une canule fémorale gauche de façon à établir un by-pass gauche.

L'anévrysme est ouvert et réséqué. Il s'agit d'une authentique dissection avec 2 chenaux distincts. A environ 2 cm au-dessus de la section aortique inférieure, on voit nettement l'orifice de réentrée qui se présente comme une fente horizontale de 3 à 4 cm de long. La paroi droite de l'anévrysme adhère entièrement à 4 cm de long. La paroi droite de l'anévrysme adhère entièrement à l'oesophage dont la musculeuse sera blessée et raparée en un point.

Rétablissement de la continuité par une greffe de Teflon tissé, préalablement remplie de sang non hépariné. Les deux anastomoses sont faites sur des tranches aortiques minces et de très mauvaise qualité. Au déclampage, arrêt du by-pass gauche. Le greffon est étanche. La zone médiastinale curentée est d'hémostase difficile.

Evolution

Les suites opératoires sont marquées par une hémorragie

pleurale. on ne retrouve aucune source autre que pariétale à cette hémorragie et l'on fait une hémostase soigneuse. L'évolution sera alors favorable.

Le 23 novembre I970, la patiente n'a ni douleur ni dyspnée. L'auscultation cardique est normale. La radio et l'électrocardiogramme sont normaux.

OBSERVATION 5I

Monsieur SOK..., 66 ans, chauffeur de taxi, est hospitalisé en urgence dans le service du Professeur LENEGRE le II juin I960.

On lui avait découvert à l'âge de 48 ans, en I942, une arythmie complète lors d'un examen systématique. Sa T.A. était normale.

En février I958, à 62 ans, une douleur angineuse d'effort d'une demi-heure l'amène à consulter 8 jours après la douleur. L'examen note alors : coeur : arythmie complète; pas de souffle; T.A. : I3/8 ; pas de signe d'insuffisance cardiaque; artères périphériques toutes perçues symétriquement. A l'E.C.G. : AC par FA (90) , $\hat{A}$QRS - 30°; BIBD; BIBG; onde T négative de V_1 à V_6. A la radio : cardiomégalie aux dépens du ventricule gauche, saillie de l'arc supérieur gauche.

Le patient ne souffre plus jusqu'au II juin I960. Brusquement à I9 h il est saisi par une douleur atroce dorso-lombaire, qui lui arrache des cris. Cette douleur s'associe à un collapsus et motive son hospitalisation d'urgence.

Examen à l'Hôpital Boucicaut à 2I h25 le II juin I960 (Ière hospitalisation).

Cyanose intense et généralisée

Douleur de la moitié gauche de l'abdomen et de l'angle costo-vertébral avec défense pariétale à ce niveau.

Coeur : arythmie complète; pas de souffle audible.

Pouls faiblement perçus aux membres supérieurs, non perçus aux membres inférieurs. T.A. : 7

Auscultation pulmonaire normale.

Examen neurologique normal.

E.C.G.; AC par FA 80 ; $\hat{A}$QRS - 20°; AT + 70°; indice de Sokolow 20; BIG; pas de trouble primaires de la repolarisation.

On retient le diagnostic de thrombose de la fourche aortique. Perfusion d'amines pressives et d'héparine.

Le lendemain à 8h30, la T.A. est à I3/7 et les pouls sont perçus symétriquement aux quatre membres.

A 23h 30 : arrêt de la perfusion. La T.A. se maintient à I3/7; le patient ne souffre plus.

Examen le I3 juin I960. Coeur : arythmie complète, pointe déviée au 6ème espace intercostal gauche sur la ligne médioclaviculaire ; souffle diastolique 2/I0 bien perçu à la pointe. Poumons : sous crépitants perçus aux deux bases. Hépatomégalie douloureuse débordant de 4 travers de doigt le rebord costal avec reflux hépatojugulaire. Météorisme abdominal. Artères périphériques bien perçues. T.A. : I2/7.

Examens complémentaires

- N.F.S. : GR 4.630.000; Hb 90%; GB I3.600; PN 90%; E I%; L 4%; M 5%; V.S: 3I-52; urée 0,75 g/l; cholestérol : I,20 g/l; sérologie de la syphilis négative.

- Radio : Cardiomégalie aux dépens du ventricule gauche. Aorte déroulée sans perte du parallélisme de ses bords.

Evolution

- L'évolution va être marquée par un maéléna. Le transit gastroguodénal et le lavement baryté ne mettront en évidence aucune lésion pariétale. De plus une poussée d'hyperazotémie sera résolutive. Le patient quitte l'hôpital Boucicaut le 9 août I960, sa poussée d'insuffisance cardiaque jugulée.

- Sous traitement tonicardiaque et diurétique et régime désodé son état sera satisfaisant jusqu'en novembre I96I, date à laquelle au décours d'une grippe apparaît sans aucune douleur une dyspnée de décubitus qui motive son hospitalisation à Boucicaut.

Examen le 20 janvier I962 (2ème hospitalisation)

73 kg; I,62 m. Température 37°2; dyspnée de decubitus à 2 oreillers.

Coeur : signe de Harzer et arythmie complète; souffle systolique et diastolique (3/I0) maximum au 3ème espace intercostal gauche.

Pouls périphériques tous perçus et symétriques. T.A. : II/6,5. Foie débordant de 6 travers de doigt le rebord costal avec reflux

hépatojugulaire. Oedème des membres inférieurs. Poumons : matité de la base droite. Pression veineuse : 22-28.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

N.F.S. : GR 4.700.000; Hb 90%; GB : 6.200; PN 67%; E 4%; B I% ; L 22% ; M 6% ; V.S. I6-25 ; urée 0,6I g/l; cholestérol : I,45 g/l; glycémie : 0,80 g/l; fibrinémie : 5,60 g/l; test de Nelson négatif.

Liquide pleural droit : réaction de Rivalta négative, albumine 2,8 g/l; cellules endothéliales, quelques hématies, polynucléaires : 30 %; lymphocytes 70%; culture stérile.

Examen ophtalmologique : TACR 40 - Fonds d'oeil : papilles à bords nets, artères à reflet accentué, quelques croisements. Grosses tâches jaunâtres d'atrophie choroïdienne de l'oeil droit.

E.C.G. : AC par FA (75) ; $\hat{A}QRS$ - 40° ; $\hat{A}T$ + I50°, indice de Sokolow 24 ; BIBG: onde T négative et sous dénivellation de ST de V_4 à V_7.

Radio : cardiomégalie globale, l'arc supérieur gauche déborde largement dans le champs pulmonaire gauche., avec saillie de l'aorte ascendante qui est très élargie. Un DOUBLE CONTOUR est nettement visible sur l'aorte horizontale descendante. Opacité veino-capillaire de poumon cardiaque; épanchement pleural droit.

Cinéangiographie veineuse : progression lente du produit opaque. La mauvaise qualité du cliché ne permet pas de se prononcer sur l'état de l'aorte.

Evolution

Sous l'influence de la thérapeutique, la poussée d'insuffisance cardiaque va être partiellement jugulée.Mais le patient réagit de moins en moins bien au traitement et il est à nouveau hospitalisé à Boucicaut en insuffisance cardiaque globale le 28 mai I964.

Examen à Boucicaut (3ème hospitalisation)

Hépatalgie d'effort ; dyspnée pour un étage. Température 37°.

Coeur : pointe déviée au 6ème espace intercostal gauche sur la ligne axillaire antérieure. Rythme irrégulier; souffle systolique 4/IO et souffle diastolique 5/IO maxima à l'extrémité interne du 4ème espace intercostal gauche.

Artères périphériques bien perçues. T.A. : I2/5.
Poumons : matité de la base droite.
Foie débordant de 4 travers de doigts le rebord costal avec reflux hépatojugulaire et expansion systolique; oedème des membres inférieurs

Pression veineuse : I6-22

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires

N.F.S. : GR 4.0I0.000; Hb 80% ; GB 8.200; PN 66%; L 22%; M I2%; V.S. : 34 - 60; urée : 0,69 g/l ; glycémie : 0,80 g/l; fibrinémie : 6 g/l; cholestérol : 2,25 g/l.

E.C.G. (28 mai I964) AC par FA (48); $\hat{A}$QRS - 40°; BIBG; indice Sokolow 42.

Radio : pas de modification nette de la silhouette aortique par rapport aux clichés de I962.

Evolution :

Sous traitement médical et thoracocentèse de I,6 l de la plèvre droite, l'état cardiaque s'est amélioré après trois semaines d'hospitalisation.

Le patient décède brusquement à son domicile le 7 novembre I964.

Pas d'autopsie.

OBSERVATION 52

Madame TES..., 25 ans, sans profession, est hospitalisée dans le service du Professeur LENEGRE le 25 février I962 pour une cinéangiographie.

Cete patiente sans antécédents pathologiques notables personnels ou familiaux ressent le 2 février I962 à I8 h30 au cours d'une marche rapide une douleur rétrosternale et épigastrique en barre qui 'loblige à s'arrêter. Cette douleur irradie dans le dos. Admise à l'hôpital Bichat à I9 h, l'injection de Khelline et d'apropine calme un peu la douleur. Le lendemain, 3 février, la douleur thoracique a disparu mais est apparue une douleur abdominale et lombaire qui va persister jusqu'au I5 février. La constation d'une asymétrie tensionnelle (T.A. : I2/8) aux membre supérieur droit et I8/9 au membre supérieur gauche) et d'un souffle dyastolique intense font suspecter le diagnostic de dissection de l'aorte et hospitaliser la patiente à Boucicaut pour cinéangiographie.

Examen le 25 février I962 à Boucicaut

I,57 m; 43 kg; pas de dysmorphie évocatrice de syndrôme de Marfan. Température : 37°. La patiente n'a ni douleur ni dyspnée.

Coeur : rythme régulier à 90; souffle mésosystolique 5/I0 perçu sur les vaisseaux du cou avec frémissement systolique au niveau du creux sus-sternal; souffle diastolique maximum (6/I0) au bord gauche du sternum et au foyer aortique.

Artères carotide gauche et humérale droite moins bien perçues que leurs homologues; pouls fémoraux droit et gauche faiblement perçus; pouls pédieux et tibiaux postérieurs non perçus. Syndrome périphérique d'I.A. au niveau du membre supérieur gauche.

T.A.: I2,5/ 8,5 au membre supérieur droit; I9/5,5 au membre supérieur gauche.

Auscultation pulmonaire normale. Foie débordant de 3 travers de doigt le rebord costal sans reflux hépatojugulaire.

Examen neurologique normal.

Examens complémentaires.

N.F.S. : GB 3.330.000; Hb 65% ; GB 5000; PN 72%; E I%; L 22 %; M 5% ; V.S. : 55 - I00 ; urée : 0,37 g/l ; cholestérol : 2,40 g/l; sérologie de la syphillis négative; absence de protéinurie.

Examen ophtalmologique : pas d'anomalie cristalienne; fonds d'oeil : normaux.

E.C.G.: RS à 90 ; PR : 0,I4 sec.; $\hat{A}$QRS 0°; $\hat{A}$T : I2,60% ; indice de Sokolow : 43; repolarisation normale.

Radio : cardiomégalie modérée au dépens du V.G.; augmentation de volume de l'aorte large et déroulée débordant nettement dans le champs pulmonaire droit avec syndrome d'I.A.

En O.A.G. l'aorte horizontale et descendante est nettement augmentée de volume mais sans double contour.

Cinéangiographie veineuse

L'aorte ascendante est ectasique avec une image linéaire mobile, en drapeau bien visible dans sa lumière.

Diminution de calibre de la colonne opaque à la partie moyenne de l'aorte descendante avec un double contour au niveau du diaphragme.

La patiente quitte l'hôpital Boucicaut le Ier février 62. Elle n'a pas été suivie depuis cette date.

OBSERVATION 53

Monsieur THO..., 4I ans, magasinier, est hospitalisé dans le service du Professeur MAURICE le 27 mars I969.

Ce patient a eu à l'âge de 30 ans une péricardite tuberculeuse traitée pendant 2 ans par antibiothérapie spécifique. Il n'a aucune gêne fonctionnelle. Un examen pratiqué en janvier I969 note : auscultation cardiaque normale; T.A. I6 de maxima; E.C.G. normal ; calcifications péricardiques aux rayons X.

Le 4 février I969, après avoir preçé un mur, il ressent brusquement une douleur transfixiante de la région dorso-lombaire qui dure moins d'une minute. La douleur migre ensuite vers l'épigastre et l'aîne gauche et, une heure plus tard, vers le mambre inférieur gauche. Elle est alors très intense et constrictive et s'associe à une importance fonctionnelle du membre inférieur gauche avec syndrone d'ischémie aigüe. Le pouls fémoral gauche est aboli. La T.A. est à 20/IO. L'intervention chirurgicale est pratiquée d'urgence avec le diagnostic d'embolie artérielle.

COMPTE RENDU OPERATOIRE (Dr SIBERTIN BLANC)

Abord de l'artère fémorale au triangle de Scarpa. Dissection du trépied. L'axe fémoral ne bat bas. Il est le siège de suffusions hémorragiques au niveau de l'adventice. Contrôle de l'artère iliaque primitive par voie abdominale. Les suffusions hémorragiques adventielles remontent sur les 5 derniers cms du bord gauche de l'aorte. Les battement artériels s'arrêtent brusquement 3 cms en aval de la naissance de l'artère iliaque primitive. L'artériotomie montre l'absence de thrombose de la bifurcation iliaque. Après suture de l'artériotomie, on ne perçoit toujours aucun battement artériel. Sympathectomie péri-artérielle depuis l'origine de l'iliaque primitive jusqu'à la bifurcation fémorale. Une ponction à l'aiguille au niveau de la fémorale montre un écoulement de sang sans à-coup systolique. Fermeture pariétale. En fin d'intervention le membre a une couleur pratiquement normale.

Evolution

Alors que le membre inférieur gauche a un aspect satisfai-

sant en l'absence de perception du pouls fémoral, les suite opératoires sont marquées par l'apparition de douleurs thoraciques. Le lendemain et le surlendemain de l'intervention le patient ressent en effet, à trois reprises une douleur rétrosternale constrictive avec état de choc pendant moins d'une heure. La T.A. revenant à la normale (I5/9) après chaque prise. De plus à 2 reprises surviennent des crachats hémoptoïques.

L'E.C.G. du 5 février enregistre : RS à 80; onde q en D_2-D_3, aVF, V_5 et V_6; sous dénivellation de ST en D_2 et V_6. Elévation importante des transaminases sériques les jours suivants l'intervention. Le patient est transféré dans le Service du Professeur MAURICE le 27 mai I969.

Examen

Le patient n'a ni douleur ni dyspnée. I,64 m; 62 kg; température 36°8.

Coeur : pointe dans le 5ème espace intercostal gauche sur la ligne axillaire antérieure; souffles systolique 2/I0 et diastolique I/I0 au foyer aortique.

T.A. I3/7 aux deux membres supérieurs. Les pouls périphériques sont perçus sauf le fémoral gauche; le carotidien droit est diminué. Perception d'un souffle systolique carotidien gauche sur toute la hauteur de l'aorte abdominale.

L'auscultation pulmonaire est normale.

Il n'y a ni hépatomégalie, ni oedème des membre inférieurs. Pression veineuse : 7 - 7,5 cms; diurèse I,2I.

Examen neurologique est normal.

Examens complémentaires

N.F.S. : 4 I00 000; GR ; Hb 80%; 9 500 GB; PN 70%. V.S. 47-78; urée 0,55 g/l; glycémie I,I0 g/l; ionogramme sanguin; Na I29 mEq/l; K 4,2 mEq ; Cl 99 mEq; RA 25 mEq,hématocrite 4I%; protides 76 g/l; cholestérol 2,70 g/l; transaminases oxaloacétiques : 40 unités; sérologie de la syphilis négative.

Fonds d'oeil : normaux; T.A.C.R. : 80 des deux côtés.

E.C.G. (le 28 mars I969) : RS à 80; PR 0,I7 sec.; $\hat{A}$QRS + 30°; AT + I00°; indice de Sokolow : I7; onde T négative en D_I et aVL; sous dénivellation rectiligne de ST en V_6 - V_7, onde T plate en V_2 - V_3.

Radio : cardiomégalie aux dépens du ventricule gauche (rapport cardio thoracique I5/28), saillie de l'aorte ascendante et du bouton aortique avec double contour. Calcifications péricardiques et pleurales.

Aortographie par cathétérisme de l'artère axillaire droite :

dissection aortique débutant au ras de la coronaire droite. Anévrysme disséquant de gros volume, avec énorme actasie de l'aorte ascendante et su sinu de Valsalva. On ne peut préciser l'état de l'aorte horizontale et descendante.

Le patient est vivant le 7 octobre I970 sans modification notable de la symptomatologie par rapport au mois de mars I969.

OBSERVATION 54

Monsieur THU..., ayant une hypertension artérielle connue depuis l'âge de 50 ans à l'occasion d'un scotome de l'oeil gauche (maxima à 22) perd connaissance brutalement en septembre I955 à l'âge de 5I ans. Cette perte de connaissance dure 3 heures. Le patient ne garde aucune séquelle neurologique. Sa T.A. est à I7-II. Deux mois plus tard s'installe une dyspnée d'effort avec des crises d'oedème pulmonaire subaigu nocturnes, ceci sans douleur.

Il est examiné à Boucicaut en septembre I956 à l'âge de 52 ans.

I,77 m; 69 kg. Température 37°4.

Coeur : galop présystolique ; souffles mésosystolique 3/I0 et diastolique 2/I0 avec éclat du 2ème bruit à la base.

La T.A. est à 2I/I5 au bras droit et à 25/I5 au bras gauche. Les artères périphériques sont dures mais bien perçues à tous les niveaux mais mieux au membre supérieur gauche qu'au membre supérieur droit.

L'auscultation pulmonaire retrouve quelques sons crépitants aux bases.

Le foie est à deux travers de doigts sans reflux hépato-jugulaire. Il n'y a pas d'oedème périphérique. Pression veineuse 25-32 cms.

L'examen neurologique est normal.

Examens complémentaires

N.F.S. : 4.400.000 GR ; Hb 85% ; 9400 GB; Formule normale; V.S. I2-32 ; cholestérol : 3,90 g/l; urée sanguine 0,50 g/l; glycémie : I g/l; sérologie de la syphilis négative.

Fonds d'oeil : papilles à bords flous, artères étroites exsudats de la papille droite.

E.C.G. : R.S. à 75; H.A.G. ; PR 0,20 sec. ; $\hat{A}QRS = I0°$; AT I50°; indice de Sokolow 50; H.V.G. systolique.

Radio : cardiomégalie portant sur le ventricule gauche qui bat mal; Crosse de l'aorte faisant saillie à droite et formant l'arc supérieur droit; aspect de double contour nettement visible à la partie descendante de l'aorte thoracique.

Evolution

Sous régime désodé et traitement hypotenseur l'état cardiaque va s'améliorer avec baisse des chiffres tensionnels; les signes radiologiques et électriques d'H.V.G. et l'aspect de l'aorte restant inchangés.

En aout I957 une douleur rétrosternale avec fourmillements de l'avant bras et de la main droite va durer une demi-heure sans perte de connaissance. Elle est suivie le lendemain de l'apparition d'un oedème de la face, du cou et des avant-bras qui va persister quelques jours. Les chiffres tensionnels restent élevés, l'inssufisance cardiaque s'aggrave et ne permet qu'une activité réduite.

Le I5 octobre I958 alors que sa tension est à 30/I6, survenue d'une hémorragie cérébro-ménager avec coma carus et liquide sanglant, à la ponction lombaire. Décès 2 haures après l'admission à l'hôpital.

L'autopsie met en évidence :

Une volumineuse poche anévrysmale sus-sigmoïdienne de la taille d'un gros poing, développée à droite et refoulant l'auricule en bas et à droite de la V.C.S. fortement à droite. Son collet est très large, sa paroi tapissée de très fins caillots.

Une dissection de l'aorte

Elle réalise une aorte à double canal de la crosse à la fourche aortique.

. la déchirure d'entrée transversale siège 45 mm au-dessus de la sigmoïde droite et intéresse la moitié de la circonférance aortique. Sa lèvre supérieure entoure les orifices de la carotide primitive et de la sous-clavière gauche. Sa lèvre inférieure est collée à la paroi supérieure de l'aorte.

. Les deux canaux se prolongent sur l'aorte abdominale j'usqu'au deux artères iliaques primitives.

. le faux canal est volumineux et englobe la vraie aorte qui est petite. Il décrit une spirale : antérieur à la partie

supérieure de l'aorte abdominale, il devient latéral droit à sa partie moyenne puis postérieur à sa partie inférieure.

La réentrée s'effectue par 2 orifices. L'un situé au niveau de l'artère iliaque gauche est alimenté par les deux aortes, l'autre au niveau de l'artère iliaque droite par un petit canal de dissection supplémentaire.

Branchescollatérales de dissection :

Le tronc brachio céphalique est disséqué sur plusieurs cms. Il n'existe qu'un seul orifice pour le tronc coeliaque, l'artère mésentérique supérieure et les deux artères rénales qui sont volumineuses et très perméables. De petits pertuis font communiquer les artères rénales avec le néo-canal.

Le coeur pèse IOOOg

l'O.G. est un peu dilatée et hypertrophiée; le V.G. est très hypertrophié
l'O.D. et le V.D. sont hypertrophiés et dilatés.
Les appareils valvulaires sont normaux.

Coronaires : gauche :

I.V.A. un peu athéroscléreuse à son tier postérieur , sténose athéromateuse de 75%; circonflexe gauche sténosée à 50%.

droite :

athérosclérose confluente; occlusion proche de IOO% à son origine, et à 60% sur l'interventriculaire postérieure.

Myocarde : légère sclérose diffuse prédominant sur les piliers et sous l'endocarde.

Autres viscères

Le foie : cardiaque pése 2.300 g

La rate : 375 g.

Reins drcit : 220 g; gauche ; I20 g, violacé cardiaque, il est le siège d'un infarctus ancien superficiel.

Cerveau : hémorragie cérébrale massive.

CONCLUSION

Cette étude porte sur cinquante quatre observations de dissection de l'aorte recueillies dans les services du Professeur LENEGRE et du Professeur MAURICE.

Le nombre de dissection de l'aorte publiées qui sélève à plus de 2 000 ne rend pas compte de l'incidence réelle de la maladie. En effet, cette affection s'observe un peu plus souvent que les anévrysmes non disséquants dans les services hospitaliers et son incidence autopsique est de 8,5 pour mille dans le service de cardiologie de l'hôpital Boucicaut. Dans un pourcentage important de cas (50% pour certains auteurs), elle se traduit par la mort subite.

La dissection de l'aorte atteint l'homme avec prédilection (63% des cas) entre les cinquième et septième décennies. L'hypertension artérielle, retrouvée dans 61% des observations, et la coarctation de l'aorte, rencontrée dans 5,5% des cas, favorisent le clivage de l'aorte. Un syndrome de Marfan est noté chez cinq patients. Cette série ne compte aucun cas de dissection survenant pendant la grossesse, ce qui est en désaccord avec les constatations de plusieurs auteurs.

L'étude anatomique porte sur trente et une observations.
Le clivage qui réalise un néo canal aortique est situé au niveau de la moitié externe de la media. Il occupe plus de la moitié de la circonférence de l'aorte dans 77 % des cas. Il atteint les artères collatérales, avant tout les gros vaisseaux de la base, une fois sur deux. La dissection des artères coronaires est rare (un cas dans cette série) et les dix infarctus du myocarde observés s'expliquent par une athérosclérose roronarienne associée.

L'orifice aortique étudié dans 29 observations est cinq fois anormal du fait d'une extension de la dissection, d'une dilatation de l'anneau ou du capotage d'une valve.

La rupture de l'intima, observée dans 28 des 30 cas où elle a été recherchée, siège dans 63% des cas sur l'aorte ascendante et le plus souvent 2 à 4 cm au-dessus des valves sigmoïdes. L'aorte horizontale, principalement au voisinage de l'ostium de la sous-clavière gauche, est le lieu d'origine de la rupture intimale située en aval de la précédente est observée dans 9 observations.

Dans la dissection aortique récente, la cavité contient presque toujours du sang ou un caillot fibrinocruorique en voie d'organisation; des cellules inflammatoires en nombre modéré sont observées au niveau de l'adventice dont les vasa-vasorum ne présentent pas d'anomalie particulière.

L'hémorragie par rupture ou transsudation adventitielle se produit quinze fois sur dix neuf dans le péricarde. Les berges du néo-canal d'une dissection chronique sont tapissées d'une épaisse néo-intima, siège d'un athérome majeur. Il existe presque toujours en regard de la dissection, une importante fibrose de l'adventice qui contient des artérioles aux parois épaisses réalisant l'aspect de "segment d'arrêt". La guérison vraie du processus de dissection ne peut se produire que par cicatrisation, du tissu conjonctif comblant alors l'hématome intra-médial. Cette étude comporte deux exemples de ce mode exceptionnel d'évolution. Dans quatre observations des dissections multiples d'âges différents sont observées sur la même aorte.

L'histologie montre que la media contient des dépôts d'une substance amprphe dont la coloration par le bleu Alcian traduit la richesse en mucopolysaccharides acides, et des altérations des fibres élastiques et musculaires en proportions variables suivant les coupes examinées.

Ces données anatomiques permettent de comprendre la physiopathologie de l'affection. Tout débute par un clivage longitudinal de la média préalablement lésée. Secondairement la rupture de l'intima permet au sang sous pression de s'insinuer dans la media. La pénétration du flux sanguin pulsatile dans le néo-canal explique la progression de la dissection vers la chronicité en évitant la rupture externe.

Dans I3 observations sur I8, l'insuffisance aortique ne peut s'expliquer par des lésions anatomiques. La majorité des auteurs évoque dans ce cas le mécanisme suivant : l'appareil de suspension compromis dans son intégrité par la déchirure intimale permet l'abaissement du plancher sigmoïdien lors de la diastole.

Une douleur intense associée dans douze observations à un collapsus cardiovasculaire révèle la dissection de l'aorte dans 81,6% des cas. Le siège thoracique (70% des cas) à irradiation dorsale et la migration descendante de la douleur constituent les caractères les plus évocateurs; ils sont toutefois inconstants. La dissection de l'aorte revêt des aspects polymorphes : une ischémie aiguë d'un membre (4 fois); un accident neurologique (8 fois) ou une insuffisance cardiaque (3 fois) révèlent l'affection. Deux éléments ont une grande valeur diagnostique : la perception d'un souffle diastolique (63% des observations), surtout si l'on peut affirmer sa récente apparition; la constatation d'une asymétrie des pouls périphériques (28% des cas). Des signes neurologiques secondaires à une ischémie hémisphérique médullaire ou oculaire associés à une altération de la conscience sont présents dans quatroze observations.

Lélectrocardiogramme enregistre des modifications liées à l'hypertrophie ventriculaire gauche dans 70 % des cas. Des troubles primaires de la repolarisation sont notés sur I2 des 2I tracés faits au cours du premier mois. Un aspect de nécrose est rare et l'absence de signe d'infarctus dans la majorité des cas (88 %) est un élément important du diagnostic. Le taux des transaminases sériques est le plus souvent normal (I7 fois sur I8).

Les examens radiologiques sont les meilleurs arguments du diagnostic. Un double contour témoignant du clivage de la paroi de l'aorte est visible sur les clichés thoraciques dans la moitié des observations. L'AORTOGRAPHIE apporte la preuve du diagnostic (24 fois sur 27) en mettant en évidence deux canaux de tonalité distincte. Ils répondent : l'interne à la vraie aorte, l'externe plus clair aux faux canal. L'angiocardiographie veineuse est la méthode la plus anodine, mais les images qu'elle fournit sont insuffisantes dans 5 observations sur les 26 où elle est pratiquée. L'aortographie rétrograde par cathétérisme artériel, méthode plus précise et actuellement bien codifiée, présenterait un risque minime en des mains expertes. Elle permet d'affirmer le diagnostic dans les 3 observations où elle est effectuée. La pratique courante des techniques d'opacification de l'aorte explique que, 9 fois sur I0, la dissection soit reconnue du vivant du malade dans les cas récents de cette série.

Les observations rapportées dans cette thèse ne se limitent pas aux cas nantomiques, ce qui explique une évolution d'ensemble relativement longue, puisque soixante dix pour cent des patients vivent plus d'un mois et trente sept pour cent plus d'un an. Une dissection chronique évolue depuis plus de neuf ans; la plus longue évolution rapportée dans la littérature est de vingt ans.

Dans la majorité des dissections aiguës, le décès survient par rupture externe (82 %). Dans les dissections chroniques, une rupture externe compliquant une nouvelle dissection (40 % des cas), une insuffisance cardiaque (35 % des cas) ou une cause intercurrente (25 % des cas) expliquent l'évolution fatale.

Deux éléments ont une signification pronostique facheuse : l'existence d'une hypertension artérielle et le siège de la dissection sur l'aorte ascendante (I4 des I6 dissections fatales intéressent en effet ce segment aortique). Un collapsus initial ou un coma inaugural, réversibles dans les deux tiers des observations ne permettent pas de préjuger de l'évolution.

La traitement médical est encore décevant. Cependant, l'hypotension contrôlée proposée par WHEAT, lorsqu'elle est applicable, semblerait constituer un moyen de prolonger l'évolution en évitant l'extension du clivage et la rupture externe. Le traitement au long cours de l'hypertension artérielle est le seul moyen efficace de prolonger la survie.

Le traitement chirurgical comporte, après résection d'un segment variable de l'aorte disséquée, la mise en place d'un prothèse et la correction éventuelle de l'insuffisance aortique par suture ou ramplacement valvulaire. Ses résultats dépendent étroitement du siège et de l'étendue de la dissection. Dix patients ont été opérés; chez quatre d'entre eux, seule l'aorte ascendante est intéressée : ils survivent tous. Cinq patients ont une dissection de la totalité de l'aorte : une seule opérée survit. Dans un cas, la dissection débute après la sous-clavière gauche : l'intervention est un succès. L'indication de la chirurgie est donc délicate à poser. Chez certains patients dontl'état laisse prévoir une évolution fatale à court terme, l'intervention offre la seule chance de survie. Mais souvent les risques que comporte un acte chirurgical aussi complexe et dont la mortalité est de 41 % doivent être mis en balance avec l'histoire naturelle d'une affection certes responsable de décès rapides, mais aussi de survie de plus d'une décennie.

Lu et approuvé

Le président de Thèse

Professeur P. MAURICE.

Lu et approuvé

Le Doyen de la Faculté de Médecine

Broussais Hotel-Dieu

Professeur P. MILLIEZ.

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET.

B I B L I O G R A P H I E

Seules les publications postérieures à 1959 sont mentionnées. Les références antérieures ne sont pas indexées mais peuvent être retrouvées dans la thèse de LIOZON.

1. ACAR J.,GALEY J.J., HAIAT R., SILVESTRE J. et COUTUREAU B.
Rétrécissement aortique et anévrysme disséquant.
Coeur et Méd. Int. 6, 205-211, 1967.

2. ACAR J., FOUCHARD J. et LEGALL J.R. - Faut-il opérer les dissections aortiques au stade aigu ? A propos de 53 observations.
Coeur et Méd. Int. 8, 57-64, 1969.

3. ADAMS P. and JABOBY E.M.,- Serum transaminase activity in dissecting aneurysm.
Brit. Med. J., 5026, 1131-1132, 1960.

4. ADLER H. and WILSON R.C.- Survival in aortic dissection with rupture into the pleural cavity. A case report.
Am.J. Roentgenol. 83, 1020-1023, 1960.

5. ALLEN P. and TRAPP W.G.- Problems in the surgical management of dissecting aneurysms of the aorta.
Ann. Thorc.Surg.2, 775, 1966.

6. ALLISON P.R.- Successful excision of a dissecting aneurysm of the aorta complicating coarctation.
Proc. Roy.Soc.Med. 53, 976, 1960.

7. AMER N.C., SCHAEFFER H.C. and DOMINGO R.T. - Aortic dissection presenting as iliac artery occlusion.
New Eng.J.Med. 266 , 1040-1042, 1962.

8. ANABTAWI I.N., ELLISON R.G., YEHT T.J. and HALL D.P.- Dissecting aneurysm of aorta associated with Turner's syndrome.
J. Thor.Surg. 47, 750-754, 1964.

9. ARONSTAM E.M., GOMEZ A.C., O'CONNEL T.J. and GEIGER J.P.
Rcent surgical and pharmacologic experience with acute dissecting and traumatic aneurysms.
J.Thor.CardioV.Surg.59, 231-238, 1970.

10. ATTA A.G. and HOCH J.- Marfan's syndrome and dissecting aneurysm of aorta.
A.M.A. Arch.Int.Med. 108, 781-788, 1961.

11. AUSTEN W.G. and DESANCTIS R.W.- Surgical treatment of dissecting aneurysm of the thoracic aorta.
New Eng.J.Med. 272, 1314-1317, 1965.

12. AUSTEN W.G. and DESANCTIS R.W.- Dissecting aneurysm-
Surg.Cl. North Amer., 46, 573-586, 1966.

13. BAKER G.H.S. and KIDD B.S.L. - Saccular dissecting aneurysm of the ascending aorta.
Brit. Heart J., 22, 437-439, 1960.

14. BECKWITH J.R., MULLER W.H., WARREN W.D. and WOOD J.E.-
Acute dissecting aneurysm of the aorta.
Arch.int.Med., 104, 217-225, 1959.

15. BERKMAN M., RIPAULT C., LANGLOIS J., BINET J.P., et CHICHE P.
Anévrysmes et insuffisances aortiques idiopathiques avec infiltration mucoïde de la media et des sigmoïdes.
Arch. Mal. Coeur, 62, 1518-1540, 1969.

16. BLANCHARD R.J.W., FELDER D.A. and CULLIGAN J.A.
Cardiovascular surgery in Marfan's syndrome.
Ann. Surg. 158, 990-999, 1963.

17. BOBLITT D.E., FIGLEY M.M. and WOLMAN E.F.- Roentgen signs of contrast material- Dissection of aortic wall in direct aortography.
Amer. J.Roentgenol. 81, 826-834, 1959.

18. BOJSEN E. and WEILAND P.O.- Dissecting aneurysm of the aorta in Marfan's syndrome.
Acta. Radiol. 3, 86-89, 1965.

19. BORY M., DONNABEL P., DJIANE P., DOR V. et SERRADIMIGNI A.
dissection aortique rompue dans l'artère pulmonaire chez un malade atteint d'hypercholestérolémie familiale.
Arch.Mal.Coeur, 63, 1197-1204, 1970.

20. BOSHER I.H., BROOKS J.W. and POIS A.J.- The surgical treatment of dissecting aneurysm of the ascending aorta. With report of four cases in the chronic stage.
Ann.Surg. 159, 829-845, 1964.

21. BOUDIN G., LABET R. et POTTER M.- Complications neurologiques des anévrysmes disséquants de l'aorte.
Coeur et Med.Int. 3, 363-367, 1964.

22. BOURDE C., BOURDONCLE E.Y. et PISSANCIEL G.- Médianécrose disséquante de l'aorte abdominale. A propos d'un cas unique.
P.Med. 77, 1245-1246, 1969.

23. BRAUSTEIN H.- Dissecting aneurysm of the carotid artery and aorta after carotid angiography.
Am. Heart J., 67, 545-549, 1964.

24. BRAUSTEIN H.- Pathogenesis of dissecting aneurysm.
Circulation, 28, 1071-1080, 1963.

25. CAMERINI F., CREPALDI L., LOVISATO L. and SCAGNOL A.- Asymptomatic chronic dissecting of the aorta.
Cardiologia, 53, 107-113, 1968.

26. CASTLEMAN B. and Mc NEELY B.U.- Case records of the Massachussetts Gen.Hosp.New Eng.J., 276, 574-581, 1967.

27. CASTLEMAN B., Mc NEELY B.U.- Case 39, 1970, of the Massachussetts Gen.Hosp.New Eng.J. Med., 283, 645-653, 1970.

28. CAVANZO F.J. and TAYLOR H.B.- Effect of pregnancy on the human aorta and its relationship to dissecting aneurysm
Amer.J.Obst.Path. 105, 567-568, 1969.

29. CHASE N., ROSMAN N.P. and PRICE D.L.- The cerebral syndrome associated with dissecting aneurysm of the aorta. A clinicopathological study.
Brain, 91, 173-190, 1968.

30. CHICHE P., BINET J.P., BERKMAN M., LANGLOIS J., KALMANSON D., RIPAULT C. et DERAI C.- Cure chirurgicale d'un anévrysme disséquant d'allure idiopathique. Lésions histologiques des tissus élastiques aortique et sigmoïdien. Etude nosologique.
Presse Med., 76, 2379-2382, 1968.

31. COBLENTZ B.- Les dissections aortiques à évolution prolongée.
Arch.Mal.Coeur , 55, 1257-1261, 1962.

32. CRAMER C.G. and AMPLATZ K.- Catheter position : aid in diagnosis of dissecting aneurysm of thoracico aorta.
Amer.J.Roentgenol. 98, 836-839, 1966.

33. DAILLY P.O., PANNIGER K., RAMS J.J. and MOULDER P. V.- Control of dissecting hematoma. Case report with serial aortograms.
Amer.J.Cardiol., 20, 129-132, 1967.

34. DAVID D. and BLUMENBERG R.M.- Subintimal aortic dissection with occlusion after blunt abdominal trauma.
Arch.Surg., 100, 302-304, 1970.

35. DE BAKEY M. E.,HENLY W.S., COOLEY D.A., CRAWFORD E.S. and MOORIS C.C.- Surgical treatment of dissecting aneurysm of the aorta. Analysis of seventy two cases. Circulation 24, 290-303, 1961.

36. DE BAKEY M.E., COOLEY D.A., MOORIS G.C., CRAWFORD E.S. and BEALL A.C.- Surgical management of dissecting aneurysm of the aorta. J. Thor.Cardiovascul.Surg. 49, 130-149, 1965.

37. DEGEORGES M., CHICHE P. et CARAMANIAN M.- Hématomes disséquants de l'aorte (à propos de 21 observations anatomo-cliniques). Coeur et Med.Int., 1, 233-254, 1962.

38. DELZANT J.F., CARAMANIAN M. etACAR J.- Dissection aortique étendue par distrophie pariétale d'étiologie indéterminée. Coeur et Med.Int., 1, 259-263, 1962.

39. DENIS B., PARTENSKY E., RIVAL M., MALLION J.M. et MARTIN-NOEL P. Les dissections aortiques . Considérations anatomiques à propos de 20 observations. J.Med.Lyon, 49, 1673-1708, 1968.

40. DEWITT T.H.- Multiple healed dissecting aortic aneurysm rewiew of literature and case report. Amer.Surgeon., 29, 145-148, 1963.

41. DINSMORE R.E., ROURKE J.A., DESANCTIS R.D.,HARTHORNE J.W. and AUSTEN W.G. Angiographic findings in dissecting aortic aneurysm New Engl.J. of Med. 275, 1152-1157, 1966.

42. DIZADJI H., TAN C.V. and COONEY D.F.- A useful Roentgen sign in dissecting aneurysm of the thoracic aorta. Dis.Chest, 56, 456-458, 1969.

43. DOMART A., HAZARD J.,MODAI J. et WAYNBERGER M.- Hypertension artérielle permanente révélatrice d'une dissection aortique ayant duré plus de 7ans. Bull.Mem.Soc.Med.Hôp., 118, 723-734, 1967.

44. DONGAONKAR P.P.- Acute aortic dissecting following cannulation of the iliac artery. Brit.Heart J., 28, 431-434, 1966.

45. DOW J., ROEBUCK E.J. and COLE F.- Dissecting aneurysm of the aorta. Brit.J.Radiol., 39, 915-927, 1966.

46. DUBOST Ch., BLONDEAU P., PIWNICA A. et CACHERA J.P.- Traitement chirurgical de l'anévrysme disséquant. A propos de 3 dissections aortiques totales opérées d'urgence. Arch.Mal.Coeur, 55, 1276-1283, 1962.

47. DUBOST Ch., GUILMET D. et SOYER R.- La chirurgie des anévrysmes de l'aorte. Masson Ed., 1969.

48. DULAKE M. and ASHFIELD R.- Dissecting aneurysm of the aorta with rupture into the right atrium.
Brit.Heart J., 26, 862-864, 1964.

49. DURNIN R.E., LINDEEMITH G. and MEYER B.- Aortic surgery in a child with Marfan's syndrome.
Amer.J.Dis.Child, 110, 547-550, 1965.

50. ELLIOTT D.P. and ROE R.B.- Aortic dissection during cardiopulmonary by pass.
J.Thor.Cardiovasc.Surg., 50, 357-363, 1965.

51. ERB B.D. and TULLIS F.I.- Dissecting aneurysm of the aorta. The clinical features of thirty autopsied cases.
Circulation 22, 315-325, 1960.

52. EVANS B. and DAUNCEY T.M.- Dissecting aneurysm of the aorta associated with congenital pulmonary valvular stenosis.
Brit.Heart J., 21, 139-141, 1959.

53. EYLER W.B. and CLARK M.D.- Dissecting aneurysms of the aorta : Roentgen manifestations including a comparison with other types of aneurysms.
Radiology, 85, 1047-1057, 1965.

54. FAIDUTTI B. et HAHN C.- Les dissections de l'aorte thoracique. 27 observations.
J.Chir. , 98, 503-520, 1969.

55. FAIDUTTI B. et HAHN C.- Les dissections de l'aorte thoracique.
Cahiers Med.Lyon, 45, 1249, 1969.

56. FAIVRE G., HARTEMANN P., RAUBER G., ANTHOINE D. et RENAUT J.
Un cas exceptionnel de médianécrose aortique (clivage longitudinal spontané de l'aorte).
Arch.Mal.Coeur, 54, 791-798, 1961.

57. FAIVRE G., CHERRIER F. et REBEIX G.- La médianécrose aortique.
Masson et Cie,Ed.Paris, 1 vol. 120 pages, 1965.

58. FIGIEL S.J., FIGIEL L.S. and RUSH D.K.- Changes in the linear thoracic paraspinal shadow due to paraortic hemorrhage - A new sign of dissecting aortic aneurysm.
Dis.Chest, 49, 379-383, 1966.

59. FOUCAULT J.P., POTIER J.C., BERNARD J.P., DARIDON J.P. et OLIVIER J. Réflexions à propos de 12 observations anatomo-cliniques de dissections aortiques.
Journ.Med.Caen, 5, 187-193, 1970.

60. GARCIN R., GODLEWSKI S. et RONDOT P.- Etude clinique des médullopathies d'origine vasculaire.
Rev.Neurol., 106, 558-591, 1962.

61. GARRET R.- Chronic diffuse giant cell mesaortitis, with dissecting aneurysm and rupture.
Amer.J.Clin.Pathol., 38, 406-414, 1962.

62. GIRAUD G., JANBON M., LATOUR H., PUECH P., DERMENGHEM M., OLIVIER G. et SIMON L.- Hématome disséquant de l'aorte à évolution prolongée pseudo-tumorale.
Montpellier Med. 104, 278-282, 1961.

63. GOLDIN M.D., MANAX W.G. and JULIAN O.C.- Considérations in planning operative treatment of dissecting aortic aneurysm.
Surg.Clin.North.Amer., 50, 193-204, 1970.

64. GONIN A., MICHAUD P., BRYON P.A., POURCHAIRE J., DELAYE J., et GRAVIER J. Maladie de Marfan avec dissection aortique et insuffisance aortique majeure. Traitement chirurgical.
Lyon.Med., 10 , 849-870, 1968.

65. GRAINGER R.G.- Complications of cardiovascular radiological investigations.
Brit.J.Radiol., 38, 201-215, 1965.

66. GRAVELEAU J. et LESCURE J.- Complications médullaires des dissections aortiques.
Presse Med. , 74, 1171-1175, 1966.

67. GREENSPAN R.H., BERNSTEIN E.F., SCATLIFF J., GENTSCH T.O. and WARDEN H.E.- The role of aortography in the diagnosis and management of dissecting aneurysms of the aorta.
Dis.Chest, 39, 663-671, 1961.

68. GRONDIN C., DAVID P.R., EDWARDS J.E. and LILLEHEI C.W.- Dissecting aneurysms of ten thoracic aorta. A review of 52 cases with considerations of factors influencing prognosis.
Ann. of Thorac.Surg., 4, 29-37, 1967.

69. GRONDIN C.M., STEINBERG C.L. and EDWARDS J.E.- Dissecting aneurysm complicating Marfan's syndrome (arachnodactyly) in a mother and son.
Amer.Heart.J., 77, 301-306, 1969.

70. GROVES L.K., EFFLER D.B., HAWK W.A. and GULATI K.- Aortic insuffuciency sacondary to aneurysmal changes in the ascending aorta : surgical management.
Journ.Thorac. and Cardiov.Surg., 48, 362-377, 1964.

71. GUDBJERG C.E. and CHRISTENSEN J.- Dissection of the aortic wall in retrograde lumbar aortography.

72. GUICHARD A., ALEX R., THOMASI M. et MARTIN-REYNAUD.- Hématome pariétal spontané de l'aorte.
Lyon Med. 3, 91-93, 1959.

73. HAINER J.W. and HAMILTON G.W.- Aortic abnormalities in relapsing polychondritis. Report of a case with dissecting aortic aneurysm.
New England J.Med., 280, 1166-1168, 1969.

74. HANLEY W.B. and BENNET-JONES N.- Familial dissecting aortic aneurysm A report of three cases within two generations.
Brit.Heart J., 29, 852-858, 1967.

75. HARRIS P.D., BOWMAN F.D. and MALM J.R.- Acute dissections of thoracic aorta.
Amer.Heart J., 78, 419-422, 1969.

76. HARRIS P.D., MALM J.R. and BIGGER J.T. - Follow-up studies acute dissecting aortic aneurysms managed with antihypertensive agents.
Circulation, 35, 1, 183-1, 187, 1967.

77. HART W.L., BERMAN E.J. and LACOM R.J.- Hazard of retrograd aortography in dissecting aneurysm.
Circulation 27, 1140-42, 1963.

78. HEMLEY J.D., KANICK V., KITTREDGE R.D. and FINBY N.- Dissecting aneurysms of the aorta ; their angiographic demonstration.
Amer.J.Roentgen., 91, 1263-1282, 1964.

79. HENLY W.S. and COOLEY D.A.-Surgical management of dissecting aneurysm involving the ascending aorta.
J.Cardiovasc.Surg., 5, 200, 1964.

80. HILL C.S.J., VAQUEZ J.M.- Massive infarction of spinal cord and vertebral bodies as a complication of dissecting aneurysm of the aorta.
Circulation, 25; 997-1 000, 1962.

81. HIRST E.A.Jr. and JOHNS V.J.Jr.- Experimental dissection of media of aorta by pressure ; its relation to spontaneous dissecting aneurysm.
Circ.Res., 1, 897, 1962.

82. HOLESH S.- Dissecting aneurysm of aorta.
Brit.J.Radiol., 33, 302-310; 1960.

82.bis. HUDSON R.E.B.- Cardiovascular pathology.
Arnold Ed., London, vol.1, 502-530; 1965.

83. HUFNAGEL C.A. and CONRAD P.W.- Dissecting aneurysm of the ascending aorta : direct approach to repair.
Surgery, 51, 84-89, 1962.

84. HUFNAGEL C.A. and CONRAD P.W.- Direct repair of dissecting aneurysm of the aorta.
Circulation, 25, 568-572, 1962.

85. HUFNAGEL C.A. and CONRAD P.W.- Intimo intimal intussusception in dissecting aneurysm.
Am.J;Surg., 103, 727-731, 1962.

86. HUME M. and KROSNICK G.- Dissecting aneurysm in pregnancy associated with aortic insufficiency : report of a case with successful surgical repair.
New England J. Med., 268, 174-178, 1963.

87. HUME D.M. and PORTER R.R.- Acute dissecting aortic aneurysm.
Surgery, 53, 122-153, 1963.

88. KAHN A.M., DAVIS S. and CAREY J.S.- Complications of antihypertensive therapy for dissecting thoracic aortic aneurysm.
Journ.of Thoracic and cardiov.Surg., 57, 721-725, 1969.

89. KANICK V., HEMLEY S.D., KITTREDGE R.D. and FINBY N.- Some problems in the angiographic diagnosis of dissecting aneurysms of the thoracic aorta.
Amer.J.Roentgen., 91, 1283-1287, 1964.

90. KELLAWAY T.D.- Completely healed dissecting of the aorta with death from phlegmonous colitis.
Brit.Heart J., 25, 532-535, 1963.

91. KIRSCHNER L.P., TWIGG H.L., CONRAD P.W. and HUFNAGEL C.- Retrograde catheter aortography dissecting aortic aneurysm.
Amer.J.Roentgen., 102, 349-353, 1968.

92. KOSTICH N.D. and OPITZ J.M.- Ulrich Turner syndrome associated with cystic medial necrosis of the aorta and great vessels.
Amer.J. of Med., 38, 943-950, 1965.

93. KUIPERS F.M. and SCHATZ J.- Pronosis in dissecting aneurysm of the aorta.
Circulation, 27, 658-661, 1963.

94. LANCASTER R.- Case report : prolonged survival following aortic aneurysm.
Postgrad.Med.J., 43, 379-380, 1967.

95. LANG E.K.- A survey of the complications of percutaneous retrograde arteriography.
Radiology, 81, 257-263, 1963.

96. LECHI A., PASSERI S. et PILLERI G.- Anévrysme disséquant aortique et troubles cérébrovasculaires en foyer. Mort par rupture de l'aorte thoracique.
Pschiat.Neurol.Basel, 152, 258-272, 1966.

97. LENEGRE J. et MOREAU Ph.- Les lésions anatomiques dans les dissections aortiques.
Arch.Mal.Coeur, 55, 1225-1240, 1962.

98. LINDSAY J. and HURST J.W.- Drug therapy of dissecting aortic aneurysm Some reservations.
Circulation, 37, 216-219, 1968.

99. LINDSAY J. and HURST J.W.- Clinical features and prognosis in dissecting aneurysm of the aorta.
Circulation, 35, 880-888, 1967.

100. LIOZON F.- Contribution à l'étude des dissections aortiques. Thèse Paris 1960.

101. LONDON R.E. and LONDON J.B.- The electrocardiographic signs of acute hemopericardium.
Circulation, 25, 780-786, 1962.

102. LUDIN H. WAIBEL P. and SCHEIDEGGER S.- Medionecrotic dissecting aneurysm of abdominal aorta.
Acta Radiologica, 55, 177-185, 1961.

103. MAURICE P., LIOZON F., LENEGRE J. et BLONDEAU Ph.- Insuffisance aortique et dissection aortique.
Arch.Mal.Coeur, 59, 1527-1539, 1966.

104. Mc CLOY R.M., SPITTELL J.A. and Mc GOON D.C.- The prognosis in aortic dissection.
Circulation, 31, 665, 669, 1965.

105. Mc COOK J., UGUET E. and VILLAR C.- Aortographic diagnostic of dissecting aneurysm.
J.Cardiovasc.Surg., 7, 117, 1966.

106. Mc KUSICK V.A.- Heritable disorders of connective tissue.
St Louis, C.V.Mosby, 38-149, vol.1, 1966.

107. MORRIS G.C., HENLY W.S. and DE BAKEY M.E.- Correction of acute dissecting aneurysm of aorta, with valvular insufficiency.
J.A.M.A., 184, 63-64, 1963.

108. MOUQUIN M., HATT P.Y., METIANU C., LIOZON F. et LEPOIX J.
Les dissections aortiques du syndrome de Marfan.
Arch.Mal.Coeur, 1, 141-149, 1961.

109. MULDER D.G. and KAUFMANN J.K.- Acute dissection of the thoracic aorta presenting as renal artery occlusion.
J.Thor.Surg., 56, 184-188, 1968.

110. MULDER D.G., DILLEY R.B. and JOSEPH W.L.- Surgical management of aneurysm of the thoracic aorta.
Surgery 60, 142-152, 1966.

111. MULLER W.H., DAMMANN J.F. and WARREN W.D.- Surgical correction of cardiovascular deformities in Marfan's syndrome.
Ann.Surg., 152, 506-517, 1960.

112. NAJAFI H., DEWALL R.A., POUGET J.M. and SOMBERG A.- Aortic regurgitation and coronary antery involment secondary to dissecting aneurysm of several years duration. Report of a case.
Dis. Chest., 48, 326-330, 1965.

113. NEPTUNE W.B.- Dissecting aneurysms of the thoracic aorta.
Dis.Chest., 52, 233-239, 1967.

114. NIELSEN N.C.- Dissecting aneurysm of the aorta.
Acta.Med.Scand., 170, 117-127, 1961.

115. O'BRIEN K.P., HITCHCOCK G.C., BARRATT-BOYES B.G. and LOWE J.B.- Spontaneous aortic cusp rupture associated with valvular myxomatous transformation.
Circulation, 37, 273-278, 1968.

116. O'DONOVAN T.P., OSMUNDSON P.J. and PAYNE W.S.- Painless dissecting aneurysm of the aorta. Report of a case.
Circulation, 29, 782-786, 1964.

117. PALMER R.F. and WHEAT M.W.- Treatment of dissecting aneurysm of the aorta.
Ann.Thorac.Surg., 4, 38, 1967.

118. POMETTA D., TSCHANTZ P.J. et PLATTNER H.C.- Evolution d'un anévrysme disséquant étendu de l'aorte.
Rev.Med.Suisse Romande, 85, 704-713, 1965.

119. PRICE M.A., JULIAN D.G. and HIRST E.- Hypertension and abdominal pain.
Med.J.Australia, 52, 88-92, 1965.

120. PROKOP E.K., PALMER R.F. and WHEAT M.W.Jr.- Hydrodynamic forces in dissecting aneurysms. In vitro studies in a tygon model and in dog aortas.
Circul.Res.U.S.A., 27, 121-127, 1970.

121. RINEBERG B.A., FORLINE J.W. and ORGAIN E.S.- Long term survival after dissecting aneurysm of the aorta.
JAMA, 173, 785-788, 1960.

122. ROARK J.W.- The Marfan syndrome.
A.M.A Arch.Int.Med., 103, 123, 1959.

123. ROB C. and KENYON J.R.- Dissecting aneurysm-
Brit.Med.J. 5183 , 1384-1388, 1960.

124. ROHMAN M., GOETZ R.H. and STATE D.- Surgical treatment of dissecting aneurysm of the aorta with cardiac tamponade.
J.Thor.Cardiov.Surg.,46, 498-509, 1963.

125. ROUSSEL C. et BIGNON J.- Syndrome médiastinal postérieur par hématome disséquant de l'aorte thoracique descendante.
J.Franc.Med.Chir.Thorac. 21, 431-438, 1967.

126. SACREZ A., BRECHENMACHER J.C., WITTLINGER Mme et HAMANN B.- Le traitement de la dissection aortique par l'hypotension contrôlée et le propranolol.
Journ.Med.Strasb., 6, 485-489, 1970.

127. SCHATZ I.J.- Longue survie dans l'anévrysme disséquant de l'aorte ascendante
Brit.Heart J. , 31, 746-749, 1969.

128. SELGADO C.R.- Turner's syndrome. Report of a case associated with dissecting aneurysm of the aorta. Review of the literature.
Rev.Fac.Scienc.Med.Univ.Cordoba, 19, 193, 1961.

129. SHUFORD W.H., SYBERG R.G. and WEENS H.S.- Problems in the aortographic diagnosis of dissecting aneurysm of the aorta.
New.Eng.J.Med., 280, 225-231, 1969.

130 SHUFORD W.H., SYBERS R.G., WEENS H.S., LINDSAY J. and HURST J.W.- Aortographic findings in D.A. of the aorta-
Amer.J.Cardiol. 24, 111-117, 1969.

131. SLEIGHT P.- Dissection of the aorta with pericardial tamponade : successful relief of tamponade.
Brit.Med.J., 5443 , 1165-1167, 1965.

132. SMITH C.C. and COE W.S.- Dissecting aneurysm of the aorta review of twenty cases. Southern, Med.J., 56, 461, 1963.

133. SORENSEN and OLSEN.- Ruptured and dissecting aneurysm of the aorta. Incidence and prospect of surgery.
Acta.Chir.Scand., 128, 644-650, 1964.

134. SOULIE P., DEGEORGES M. et ACAR J.- Manifestations cliniques et radiologiques des dissections aortiques.
Arch.Mal.Coeur, 55, 1241-1256, 1962.

135. SOULIE P. et DEGEORGES M.- Etiologie des dissections aortiques.
Arch.Mal.Coeur, 55, 1209-1222, 1962.

136. SOULIE P., VERNANT P., CORONE P., CARAMANIAN M., PITON A., ACAR J. ALBOU E., HAYEM F. et RAPPAPORT R.- Les manifestations cardiovasculaires de la maladie de Marfan. A propos de 8 observations personnelles.
Arch.Mal.Coeur, 54, 121, 1961.

137. SPENCER F.C. and BLAKE H.- A report of the successful surgical treatment of aortic regurgitation from a dissecting aortic aneurysm in a patient with the Marfan syndrome.
J.Thoracic.Cardiov.Surg., 44, 238-245, 1962.

138. SPITTEL J.A.Jr.- Dissecting aneurysm of the aorta.
Mod.Concepts Cardiov.Dis., 33, 837, 1964.

139. STEIN H.L. and STEINBERG I.- Selective aortography, the definitive technique for diagnosis of dissecting aneurysm of the aorta.
Amer.J.Roentgen., 102, 333-348, 1968.

140. STEINBERG I. and STEIN H.L.- Grooving of the great veins. Indirect sign of aortic dissection.
J.A.M.A., 205, 933-935, 1968.

141. STEINBERG I. and STEIN H.L.- Painless chronic dissecting aneurysm of the aorta. Report of a case.
Amer.J.Roentgen ., 97, 416-421, 1966.

142. STERN H.- Dissecting aneurysm of the aorta resulting in iliac arterial occlusion
Ann.Surg., 159, 593-598, 1964.

143. STONESIFER G.L.Jr.- Emergency correction of ascending aortic aneurysm.
Surg., 56, 594-600, 1964.

144. SUTTON D.- Arteriography in the diagnosis of dissecting aneurysm.
Clinical Radiology, 11, 85-92, 1960.

145. SYMBOS N.P., BALDWIN B.J., SILVERMAN M.E., and GALAMBOS J.T.- Marfan's syndrome with aneurysm of dissecting aorta, and aortic regurgitation.
Amer.J.Cardiol., 25, 482-483, 1970.

146. TABBARA W., PROTEAU J., DUMONT G. et DEROBERT L.- A propos de la rupture traumatique de l'aorte. Etude anatomo-clinique de 7 nouveaux cas.
Ann.Med.Leg., 42, 390-404, 1962.

147. TABER R.E. and LAM C.R.- Diagnosis and treatment of chronic dissecting aneurysm of the thoracic aorta.
J.Thor.Cardiov.Surg., 45, 186-197, 1963.

148. TAWAKKOL A.A., O'DONEL M.O. and MASSUMI R.A.- Painless dissecting hematoma of the aorta.
Vasc.Surg., 12, 230-236, 1967.

149. TEMPLE E., RAINEY R.L. and ANABTAWI I.N.- Aortico-atrial shunt due to rupture of a dissecting aneurysm of the ascending aorta.
J.Thor.Cardiov.Surg., 52, 249-254, 1966.

150. TEMPLETON J.Y., JOHNSON R.G. and CRIFFITH J.R.- Dissecting aneurysm of the thoracic aorta as a complication of catheter aortography. Successful surgical treatment.
J.Thor.Cardiov.Surg., 40, 209, 1960.

151. THOMAS L.P.- Dissecting aneurysm of aorta.
Proc.Roy.Soc.Med., 54, 553, 1961.

152. THOMPSON A.E., SPRACKLEN F.H.N., BESTERMAN E.M.M. and BROMLEY L.L. Recognition and management of dissecting aneurysm of the aorta.
Brit.Med.J., 5676, 134- 137, 1969.

153. TITUS J., BOYD G., PRUIT R. and EDWARDS J.- Two unusual cases of healed dissecting aortic aneurysm.
Proc.Mayo.Clin., 34, 380, 1959.

154. WAREMBOURG H., SOOTS G., PAUCHANT M., DUCLOUX G., CARRE A., DELOMEZ M. et PELTIER J.M.- Les dissections aortiques chroniques. A propos de 4 cas dont 2 opérés avec succès.
Acta.Cardiol., 25, 543-556, 1970.

155. WESOLOWSKI S.A., SCHAEFFER H.C., DOMINGO R.T., GREENFIELD H. LYONS H.P. and SAWYER P.N.- A new radiographic sign of aortic dissection.
Surg. 51, 699-704, 1962.

156. WHEAT M.W., HARRIS P.D., MALM J.R., KAISER G., BOWMANN F.O. and PALMER R.F.- Acute dissecting aneurysm of the aorta- Treatment and result in 64 patients.
J.Thor.Cardiov.Surg., 58, 344-351, 1969.

157. WHEAT M.W. et PALMER R.F.- Anévrysmes disséquant de l'aorte : traitement médical ou chirurgical. Acquis.Nouv. en patho.Cardiov., II, 229-242, 1968.

158. WHEAT M.W., PALMER R.F., BARTLEY T.D. and SEELMAN R.C.- Treatemnt of dissecting aneurysm of the aorta without surgery- J.Thor. and Cardiov.Surg., 50, 364-371, 1965.

159. WILLIAMS K.R. and JOHNSON J.- Aortic dissection after femoral artery cannulation.
A.M.A. Arch.Surg., 89, 663-665, 1964.

160. WINDSOR H.M.,Mc KEODWN D.R. and SHANAHAN M.X.- Aortic incompetence due to dissecting aneurysm of the aorta.
Med.J. of Australia, 56, 625-629, 1969.

161. WOLFF J.- Dissecting aortic aneurysm during prognancy, parturation and puerperium.
Nederl.Tijdschr.V. Verlosk en Gynaec. 61,23-81, 1961.